Unter der Leitung von Professor Dr. med. Josef Beck
Universität München.

Über die Vererbung von Erkrankungen des Innenohres.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde in der Medizin

verfaßt und einer

Hohen Medizinischen Fakultät der

Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität

zu München

vorgelegt von

RUDOLF HALLER
Hauzenberg (Bay. Ostmark)

1 9 3 8

DISSERTATIONS-VERLAG G. H. NOLTE DUSSELDORF

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München.

Berichterstatter: Professor Dr. J. Beck

Tag der mündlichen Prüfung: 28. Oktober 1938

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

MEINEN ELTERN UND
MEINER BRAUT.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554005_0154

INHALTS-VERZEICHNIS

I. Einleitung.

1. Allgemeine Entwicklung der menschlichen Erbpathologie.
2. Grundlagen der Vererbungsforschung:
   a) Die stofflichen Grundlagen des Keimgutes.
   b) Der einfach dominante Erbgang.
   c) Der einfach rezessive Erbgang.
   d) Intermediäre Vererbung.
   e) Polymerie.
   f) Multiple Allelie.
   g) Anwendung der Mendelschen Regeln auf den Menschen.
3. Die Anwendung der Mendelschen Regeln in der Ohrenheilkunde.
   a) Statistische Methoden (Fayscher Katalog).
   b) Genealogische Methode.
   c) Zwillingsforschung.

II. Hauptteil.

1. Über das Erkennen von erblicher Taubstummheit.
   a) Verschiedene Krankheitsbezeichnungen.
   b) Pathologisch-klinische Methoden (Lange, Uffenorde, Wirth, Müller, Langenbeck, Loebell, Scheideler und Hanhart).
   c) Über die Bedeutung der erbbiologischen Methode (Albrecht, Uffenorde, Schwarz, Küper, Lange, Hanhart, Scheideler).
   d) Leitsätze für die Beurteilung erblicher Taubheit nach Schwarz:
      a') Organbefund.
      b') Familienuntersuchung.

2. Über das Wesen des Erbgangs der erblichen Taubstummheit.
   a) Vormendelistische Zeit.
   b) Die Methoden Hammerschlags und seine Lehre von der Heredopathia acustica.
   c) Verschiedene Theorien von Lundborg, Orth, Dalberg, Plate, Bauer und Stein, Hammerschlag.
   d) Die Methode Albrechts und seine Lehre von der getrennten Vererbung der einzelnen Innenohrleiden.

3. Über die Beziehungen von erblicher Taubstummheit zu anderen Erkrankungen.
   a) Erbliche Taubheit und Retinits pigmentosa.
   b) Hammerschlags Lehre von der Heredopathia-acustico-optico-cerebro-spinalis.
   c) Aufbrauchkrankheiten.
   d) Taubstummheit und Schwachsinn.
   e) Über den Selektionswert der Taubstummheit.
   f) Über „Stigmen" bei Taubstummen.

4. **Die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit.**
   a) Klinisches Bild.
   b) Beziehungen zur Altersschwerhörigkeit.
   c) Pathologisch-anatomisches Bild.
   d) Der Erbgang.
5. **Die sporadische (recessive) Taubstummheit.**
   a) Klinisches Bild.
   b) Über den zeitlichen Ursprung der Mutation.
   c) Pathologisch-anatomisches Bild.
   d) Der Erbgang.
6. **Die Otosklerose.**
   a) Klinisches Bild.
   b) Theorien über die Otosklerose.
   c) Die Vererbung.

III. **Zusammenfassung.**

Literaturverzeichnis.

I.

Nach der Wiederentdeckung der Mendel'schen Gesetze im Jahre 1900 war das Bestreben vieler Forscher darauf gerichtet, Analogien zu den an Pflanze und Tier beobachteten Gesetzmäßigkeiten zu finden, was durch die Familienforschung in vollkommenster Weise gelungen ist. Nicht nur für den einfachen, sondern auch für den „höheren" Mendelismus wurden Beispiele gefunden. Aber man ist in dieser Forschungsrichtung auf praktische Grenzen gestoßen: Mendelanalysen setzen mehr oder weniger einfache Beziehungen zwischen Erbanlage und Erscheinungsbild voraus d. h. (wenn man von Komplikationen im Erbgang absieht) die zweite ursächliche Komponente jeder phänotypischen Eigenschaft, die Peristase (Umwelt), darf nicht so weit den ontogenetischen Entwicklungsablauf stören, daß die Feststellung der Vererbung einer Eigenschaft (d. h. die ihr zugrunde liegenden Erbanlagen) zur Unmöglichkeit wird. Damit ergaben sich neue Fragestellungen für die menschliche Erbforschung: Wie groß sind Art und Umfang des Einflusses der Peristase auf die durch die Erbanlage gegebenen Entwicklungstendenzen? Welches sind die Reaktionsmöglichkeiten jeder Erbanlage? Welche dieser Möglichkeiten werden unter bestimmten und unter welchen Einflüssen verwirklicht So wird ein neuer Abschnitt der menschlichen Erblehre durch die Entwicklungsphysiologie geprägt. So ist beispielsweise in der psychiatrischen Erbpathologie in den letzten Jahren eine neue Arbeitsrichtung in die Erscheinung getreten, die mit neuen oder wenigstens bisher in der psychiatrischen Klinik nicht gebräuchlichen Methoden an die alten und ungelösten Probleme der Aetiologie der endogenen Psychosen, deren Pathogenese und Nosologie heranzutreten versucht. Der klinischen, anatomischen und erbbiologischen Forschungsrichtung ist deren Lösung bis jetzt nicht geglückt. Diese neue Forschungsrichtung läßt sich das Studium der Pathophysiologie oder Somatopathologie der endogenen Psychosen angelegen sein. Steht doch bis heute das Problem der Einheitlichkeit der Schizophrenie, ihrer klinischen Definition und Abgrenzung, ihrer Homogenie oder Heterogenie nach wie vor im Brennpunkt des Interesses. Wenn hier mir einer neuen Methodik, eine der Psychose zu Grunde liegende Grundkrankheit erkannt, somatisch unterbaute nosologische Einheiten abgegrenzt werden könnten, so würde dies der psychiatrischen Erbforschung die Möglichkeit geben, zwei ihrer aktuellsten Probleme von neuen Gesichtspunkten aus zu bearbeiten: die Feststellung mendelistischer Erbgänge und das Heterozygotenproblem.

In der kurzen Zeit, die seit der Wiederentdeckung der Mendel'schen Gesetze verflossen ist, hat die Genetik sich sehr erfolgreich und rasch entwickelt. Vor allem hat der Ausbau der Chromosomentheorie der Vererbung die Genetik zu einem der exaktesten Zweige der Biologie gemacht. Wir besitzen heute grundsätzliche und allgemein gültige Kenntnisse über die stofflichen Grundlagen des Keimgutes, und über den Mechanismus, der dem Erbgange zu Grunde liegt. Die mendelistische Forschung, die sich auf das

ganze Pflanzen- und Tierreich erstreckt, hat gezeigt, daß den Merkmalen einzelne, weitgehend autonome, in den Kreuzungen den Mendel-Gesetzen folgende Gene oder Erbfaktoren zugrunde liegen. Diese Gene bilden sicherlich den Hauptfaktor des Erbgutes. Abgesehen von einigen, meistens bei Artkreuzungen beobachteten Fällen sogenannter plasmatischer Vererbung, können sämtliche Erbunterschiede bei Pflanzen und Tieren auf mendelnde Gene zurückgeführt werden. Nach der heute geltenden Chrosomentheorie der Vererbung haben die Gene ihren Sitz in den Chromosomen der Zellkerne, in denen sie linear angeordnet sind.

Die wichtigsten Gesetze der neuen Forschung sind zunächst folgende: das Erbgut, der Genotypus, ist aus verschiedenen Elementen zusammen gesetzt und jedes Element enthält je ein Teilchen vom Vater und von der Mutter. Diese paarig angelegten Elemente bezeichnet man als Gene, die einzelnen Paarlinge als Allele. Im Erbgang vereinigen sich die beiden analogen Allele aus der väterlichen und mütterlichen Keimzelle zu einem Allelomorphenpaar, das die Erbeinheit, das Gen bildet. Die analogen Allele enthalten das gleiche Merkmal, etwa für die Augenfarbe, können aber dessen Entwicklung in verschiedener Richtung bestimmen, also etwa die Anlage zu blauer oder brauner Irisfarbe enthalten.

Das Grundgesetz der Vererbungslehre besagt nun: Die einzelnen Erbelemente beider Eltern werden im Erbgang getrennt, nach den Gesetzen der Wahrscheinlichkeit gemischt und verbunden an die Nachkommenschaft weiter gegeben, die Elemente selbst aber sind unveränderlich und werden von Umwelteinflüssen, von der phänotypischen Entwicklung des Individuums nicht berührt. Auch die einzelnen Paarlinge, die Allele in den Genen sind zwar aneinander gebunden, aber sie verschmelzen nicht, sie werden bei der Bildung der Keimzellen wieder getrennt, nur je ein Paarling geht in die Keimzelle ein, der andere kommt nicht zur Entwicklung.

Sind die beiden Allele eines Gens in Bezug auf die Entwicklung einer Eigenschaft gleichsinnig, enthalten sie z. B. beide die Anlage zu blauer Augenfarbe, so nennt man das Gen homozygot, sind sie verschieden, so nennt man es heterozygot.

In heterozygoten Genen kann das eine Allel für die Entwicklung bestimmend sein, es ist „dominant", während das andere unterdrückt wird, sich „recessiv" verhält. Ein in einem heterozygoten Gen recessiv angelegtes Merkmal kommt nicht zur Entwicklung und tritt nicht in Erscheinung. Aber das recessive Allel geht mit der gleichen Wahrscheinlichkeit wie das dominante in die neuen Keimzellen. Treffen nun bei der Befruchtung zwei recessive Allele aufeinander, so bildet sich ein doppelt recessives, also ein homozygotes Gen, das die Entwicklung des vorher unterdrückten Erbmerkmals bedingt.

Nach den Mendel'schen Erbregeln werden die Gene nach den Gesetzen der Wahrscheinlichkeit kombiniert; daraus ergibt sich die Häufigkeit, mit der ein Merkmal bei der Vererbung auftritt. Es versteht sich aber nach den Grundsätzen der Wahrscheinlichkeitsrechnung von selbst, daß zahlenmäßig diese Regeln nur bei großen Zahlen gelten.

Bei einfach dominantem Erbgang wird die Anlage von den Eltern auf die Kinder übertragen (direkte Vererbung). Der Träger eines dominant ver-

erbten Erbleidens hat nach der Regel mindestens einen kranken Vater oder eine kranke Mutter, die Hälfte der Geschwister ist — nach der Wahrscheinlichkeit — krank. Ein krankmachendes Gen genügt, um bei einem Nachkommen das entsprechende Merkmal manifest werden zu lassen. Beim dominanten Erbgang ist also nicht nur der Homozygote, sondern auch der Heterozygote Merkmalsträger. Daraus ergibt sich, daß aus der Ehe eines Heterozygoten mit einem Gesunden zwei kranke und zwei gesunde Kinder und damit 50% Merkmalsträger hervorgehen und aus der Ehe eines homozygot Kranken mit einem homozygot Gesunden ausschließlich kranke Kinder hervorgehen. Dagegen sind aus der Vereinigung von zwei Heterozygoten nur drei von vier Kindern Merkmalsträger; das vierte ist gesund und bleibt auch erbgesund.

Es gibt aber auch bei dominantem Erbgang Ausnahmen von der direkten Vererbung; eine Generation kann übersprungen werden. Es ist dann aber fraglich, ob eine solche Aufzeichnung in einem Stammbaum auch der Wirklichkeit entspricht. Das kann daran liegen, daß die Anlage phänotypisch nicht oder nur schwach zur Entwicklung kommt und dann unbemerkt bleibt. Dies umso eher dann, wenn nicht genauestens untersucht und nachgeforscht wird. Aber auch damit muß bei Erbkrankheiten gerechnet werden, daß die Anlage erst in späterem Lebensalter in Erscheinung tritt (später „Manifestationstermin"). Wenn der Träger der Anlage früher stirbt ist die Anlage nicht nachzuweisen. Auch ist zu beachten, daß der biologische Vater nicht immer der gesetzliche ist.

Aus der Eigenart des dominanten Erbgangs ergeben sich für die Rassenhygiene noch recht wesentliche Folgerungen. Die Ausmerzung eines Krankheitsbildes mit diesem Erbmodus ist nur möglich, wenn die Fortpflanzung der Merkmalsträger unterbleibt. Denn die dominante Erbanlage schlägt, wo sie vorhanden ist, durch, so daß auch der Heterozygote mit kranken Nachkommen rechnen muß, auch wenn seine Frau erblich gesund ist. Der Versuch also durch Rückkreuzung der Merkmalsträger mit Gesunden die Krankheit beseitigen zu wollen, muß mißlingen, denn es sind etwa 50 oder gar 100% kranke Kinder zu erwarten. Eine Aufartung kann auf diese Weise nicht erreicht werden, während die Verhinderung der Fortpflanzung genügt, das Erbleiden, von neuen Mutationen abgesehen, zum Verschwinden zu bringen.

In Familien mit dominanten Merkmalsträgern bleibt in bestimmten Fällen ein Teil der Kinder merkmalsfrei und erbgesund. Es ist dies auch bei ihren Nachkommen der Fall, auch wenn es zu einer Ehe unter Blutsverwandten dieser Art kommen sollte. Diese Homozygotgesunden bleiben also gesund und können ohne Gefahr für die Nachkommen heiraten. Leider ist es nicht immer möglich diese merkmalsfreien Familienmitglieder zu erkennen. Es ist durchaus möglich, daß das Leiden sich erst in späteren Jahren bemerkbar macht, wenn eine Ehe eingegangen ist und Kinder daraus hervorgegangen sind.

Für den recessiven Erbgang ist vor allem wichtig und ausschlaggebend, daß der Heterozygote, im Gegensatz zum dominanten Modus, gesund d. h. merkmalsfrei ist. Soll also eine Eigenschaft wieder zum Vorschein kommen, so müssen von den Eltern her zwei gleiche krankmachende Gene zur Vereini-

gung kommen. Bei recessiven Erbgängen sind die Eltern kranker Kinder meist gesund aber beide tragen in heterozygoten Genen die recessive Anlage. Nach der Mendel'schen Regel wäre dann zu erwarten, daß ein Viertel der Kinder krank ist. Wenn eines der Eltern ein einfach recessives Erbleiden hat, d. h. also in Bezug auf diese Anlage homozygot ist, so erbt jedes Kind die Anlage; denn jedes kann von dem phänotypisch kranken Elternteil nur ein krankes Allel erben. Wenn gesunde Eltern ein krankes Kind haben, so müssen beide Eltern ein heterozygotes recessives Gen tragen, denn nur dann kann beim Kinde Homozygotie, d. h. Krankheit entstehen. Wenn eines der Eltern frei von der recessiven Anlage ist, so sind alle Kinder gesund, auch wenn das andere der Eltern homozygot erbkrank ist, denn jedes Kind erhält vom Erbgesunden der Eltern das dominante nicht kranke Gen.

Aus der Art des Erbgangs ergibt sich, daß die Eltern und Kinder von Merkmalsträgern häufig gesund sind und aus diesem Grund gelegentlich als nicht erbkrank angesehen werden. Daß sie in Wirklichkeit erbkrank sind, läßt sich dann häufig erst nachweisen, wenn man nicht nur die direkten Vorfahren weit zurückverfolgt, sondern vor allem die Verwandten der Seitenlinien, die viel eher befallen sind. Das recessive Merkmal kann durch Kreuzung mit einem Gesunden verschwinden. Es vererbt sich dann unsichtbar weiter, um sofort zum Vorschein zu kommen, sowie ein solcher Nachkomme wieder einen Heterozygoten heiratet. Die Wahrscheinlichkeit, daß zwei recessive Gene zusammentreffen, wächst bei Verwandtenehen. Gerade in Familien, in denen recessive Erbleiden vorkommen, sind deshalb Verwandtenehen gefährlich, während sie in erbgesunden Sippen ungefährlich sind. Der Versuch durch Kreuzung mit einem gesunden Partner ein recessives Merkmal auslöschen zu wollen, ist unbedingt zu verwerfen. Die Zahl der Heterozygoten würde dadurch vermehrt und die Heirat unter solchen begünstigt. Ein Herausmendeln der krankhaften Eigenschaften an vielen Stellen wäre die Folge, auch wenn die manifeste Erkrankung über Generationen zurückliegt.

Wenn die beiden Allele eines heterozygoten Gens zwar die Anlage für divergente Entwicklungen eines Merkmals enthalten, aber in ihrer Durchschlagskraft gleichwertig sind, entwickeln sich „intermediäre" Merkmale. Sie stellen eine Zwischenstufe zwischen beiden ursprünglichen Merkmalen dar.

Es gibt offenbar Übergänge von mehr oder weniger ausgesprochener Dominanz; das dominant heterozygot angelegte Merkmal zeigt dann doch gewisse Abweichungen von einem homozygot angelegten. Auch sind nach neueren Ergebnissen „dominant" und „recessiv" relativ d. h. eine Anlage kann je nach der Genkombination dominant sein oder nicht. Man hat überhaupt immer mehr gelernt, daß die Entwicklung eines Merkmals vielfach vom ganzen Erbgefüge abhängt. Es gibt übergeordnete Gene, die die Entwicklung einer Mehrzahl anderer Gene mitbestimmen, Gene, durch welche die ganze Erscheinungsform in der Ausbildung zahlreicher Organe, „die ganze Konstitution" beeinflußt wird (A. Kühn). Solche vielseitige Wirkung der Gene bezeichnet man als Pleiotropie. Immer mehr setzt sich in der experimentellen wie in der menschlichen Erblehre die Anschauung durch, daß der Genotypus — wie der phänotypische Organismus — nicht nur als Summe von Einheiten, sondern wesentlich als Ganzes zu verstehen ist.

Wenn die Entwicklung eines Erbmerkmals von zwei oder mehreren Genen abhängig ist, so spricht man von Di- oder Polymerie zum Unterschied von Monomerie.

Endlich soll hier noch der Begriff der multiplen Allelie erwähnt werden. Die verschiedenen Formen eines Gens nennen wir Allele. Ein Allel entsteht durch Mutation aus einem anderen Allel. Die allermeisten Gene sind imstande, durch Mutation nicht nur eine, sondern mehrere verschiedene Formen zu ergeben.

Man kann nicht bezweifeln, daß die Ergebnisse der experimentellen Erblehre auf die Vererbung beim Menschen übertragen werden können und daß besonders die Mendel'schen Regeln auch für den Menschen gelten. Die Erbbiologie ist auf Grund experimenteller Forschungen beim Menschen zu dem Schluß gekommen, daß die meisten krankhaften Erbanlagen einanlagig, d. h. monohybrid vererbt werden, während die normalen Eigenschaften polyhybriden Erbgang zeigen. Die glänzenden Erfolge, welche die experimentelle Vererbungslehre im letzten Jahrzehnt zu verzeichnen hatte, haben auf verschiedenen Gebieten der Medizin zu Studien über die Vererbung pathologischer Anlagen angeregt. Wir verdanken diesen Studien vor allem auf dem Gebiete der Ophthalmologie, Psychiatrie und Neurologie eine Reihe interessanter Beobachtungen. Auf dem Gebiete der Otologie hat sich dieser Zweig der Biologie als exakte Forschungsgrundlage verhältnismäßig langsam durchgesetzt. Es ist von otiatrischer Seite recht viel über dieses Gebiet geschrieben worden, doch nicht immer von glücklicher Hand, weil nicht immer mit der nötigen Gründlichkeit die erforderlichen Vorstudien getrieben wurden. Von einer exakten Forschung ist zu verlangen, daß sie auf der Erbbiologie und ihren Erfahrungen basiert. Die Verhältnisse beim Menschen sind viel komplizierter, sodaß die Aufklärung des Erbganges einzelner menschlicher Eigenschaften auf große, vielfach oft unüberwindliche Schwierigkeiten stößt, zumal meist nur wenige Generationen mit einiger Sicherheit erfaßt werden können. Die Zahlenverhältnisse, die sich aus den Mendel'schen Regeln ergeben, gelten aber nur für große Zahlen.

Wie auf allen Teilgebieten der menschlichen Erbforschung machte sich auch hier die Schwierigkeit der Beschaffung eines gesicherten und genau untersuchten Ausgangsmaterials geltend. Will man verstehen, wie es zu den grundsätzlich verschiedenen Auffassungen über Genese und Entwicklung der erblichen Ohrenleiden gekommen ist, so wird man dies am besten durch das Studium der Methoden erreichen, deren sich die einzelnen Forscher bedienten. Zwei Anschauungen stehen sich hier in scharfem Gegensatz gegenüber. Während die eine Anschauung besagt, daß die erblichen Veränderungen am inneren Ohr nur verschiedene Ausdrucksformen einer Krankheitsursache sind, sehen im Gegensatz dazu viele andere Forscher in jeder dieser Krankheiten ein selbständiges, in sich geschlossenes Leiden, mit der ihm eigenen Genese, Vererbung und Pathologie. Die erste Anschauung gilt allerdings heute als allgemein widerlegt.

Die Methoden, die der klinischen Erbpathologie zur Verfügung stehen, sind genügend gesichert, wenn sie nach den Vorschriften mit Sorgfalt gebraucht werden. Für die Untersuchung beim Menschen kommen vor allem die statistische und genealogische und außerdem die Zwillingsmethode in

Frage. Die statistisch-rechnerische Methoden haben nur einen Sinn, wenn der Untersucher alle Familienmitglieder persönlich untersuchen kann, weil sonst Taubstummheit verschiedenster Ursache mit in die Statistik geraten kann. Die Forscher, die für eine genetische Einheit der Erkrankungen des inneren Ohres eintreten, haben sich mit Vorzug dieser Methode bedient. Besonders die F a y' sche Statistik wurde von mehreren Forschern als Grundlage benützt. Sie berufen sich im Wesentlichen auf Stammbäume, die der amerikanische Sprachforscher F a y durch verschickte Fragebogen gesammelt hat und der kritiklos alle Angaben der Taubstummen über die Entstehung ihres Leidens verwertet hat. Auch bei vorsichtiger Auswahl, der von Laien gegebenen Anhaltspunkte, kann sie keine Grundlage für eine exakte Forschung abgeben. Das Material ist für eine biologische Auswertung nicht geeignet. Mit dem F a y' schen Material lassen sich je nach Auswahl der Fälle, die verschiedensten Anschauungen begründen. Die Bearbeiter der F a y' schen Statistik sind auch unter sich zu widersprechenen Ergebnissen gekommen.

Die genealogische Methode hat den Vorzug; sämtliche kranken und gesunden Familienmitglieder zu verzeichnen und die Bedeutung der Verwandtschaftsverhältnisse klar erkennen zu lassen. Bei den Familienunteruntersuchungen kommt es vor allem darauf an, daß nicht nur vollausgebildete, sondern auch nur angedeutete Kranke erfaßt werden. Dabei muß bei der Sammlung der Familien jede Auslese vermieden werden; in keinem Fall dürfen stark belastete Familien bevorzugt werden; dadurch würden die tatsächlichen Verhältnisse stark entstellt. Da die Veränderungen des inneren Ohres eine systematisch durchgeführte Familienuntersuchung verlangen, so ist für das Studium dieser Verhältnisse die Stammbaumforschung die natürliche und gegebene Methode. Der Einwand gegen die Stammbaumforschung ist nur stichhaltig, wenn die widersprechenden Ergebnisse der statistischen Methode aus einwandfrei untersuchtem Material gewonnen werden. Es ist S i e m e n s zuzustimmen, wenn er sagt, daß für den Vererbungspathologen die klinische Vorbildung wichtiger sei als die mathematische. Besonders für dieses Teilgebiet der Erbbiologie ist daher die Sammlung und statistische Auswertung von genau durchuntersuchten Stammbäumen vorzuziehen. Auch L e n z und J u s t kommen zu dem Schluß, daß die beiden Methoden einander ergänzen und ihre Ergebnisse kontrollieren und berichtigen müssen. A l b r e c h t ist mit L e n z der Meinung, daß ein einziger zuverlässiger Stammbaum unter Umständen für die Klarstellung der erblichen Bedingtheit eines Leidens wertvoller sein kann als die größte Massenstatistik. A l b r e c h t entschloß sich deshalb aus eigener Quelle zu schöpfen und durch Sammlung geeigneter Stammbäume die Vererbung zu studieren. Auch alle diejenigen Forscher, die sich dieser Methode bedienten, sind zu den gleichen Ergebnissen gekommen.

Große Bedeutung hat die Zwillingsforschung erlangt. Sie beruht darauf, daß es erbgleiche und erbungleiche Zwillingspaare gibt. Die erbgleichen Zwillinge entwickeln sich aus einer Keimanlage, die sich in einem ganz frühen Stadium der Entwicklung spaltet; sie sind also genotypisch identisch. Die erbungleichen Zwillinge haben nicht mehr Anlagen gemeinsam als die übrigen Geschwister. Die Zwillingsforschung gibt über den Erbgang keinen Aufschluß, entscheidet aber bei sachgemäßer Verwendung um so sicherer über die Frage: Was ist ererbt und was ist erworben. Für andere Zwecke, wie vor

allem für entzündliche Vorgänge ist die Zwillingsforschung die Methode der Wahl, da sie uns am besten die Abgrenzung der idiotypischen und paratypischen Einflüsse ermöglicht.

Auf dem Gebiet der psychiatrischen Erbbiologie ist man bestrebt zur Aufklärung einzelner klinischer Krankheitsbilder beizutragen. Durch den Nachweis der Heterogenie oder Homogenie könnte es gelingen wichtige Anhaltspunkte für die klinische Definition und Abgrenzung der Schizophrenie zu erhalten. Auf dem Gebiet der Erkrankungen des inneren Ohres hat die Erbbiologie ebenfalls großen Anteil an der Aufklärung und Abgrenzung der einzelnen Krankheitsbilder. Schon 1907 hat Rüdin die Anwendung der Mendel'schen Regeln auch für dieses Gebiet empfohlen und zwar auf ein einwandfrei und lückenlos klinisch und genealogisch beobachtetes Material. Auch Albrecht hat die Meinung vertreten, daß die Konstitutions- und Erblichkeitsforschung dazu geeignet sei, zur näheren Analyse der Erkrankungen des inneren Ohres beizutragen.

II.

Über das Erkennen von erblicher Taubstummheit.

Im Sinne des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses sind unter erblicher Taubheit solche Ohrenleiden zu verstehen, welche auf Grund erblicher Anlagen ohne äußere Ursachen im Laufe des Lebens zu Taubheit oder mit Taubheit gleichzusetzender Schwerhörigkeit führen. Es braucht dabei nicht nur die Erblichkeit des Leidens erwiesen zu sein, sondern die betreffende Person muß auch Träger der Erbkrankheit sein. Die Erbkrankheit muß vor oder während des fortpflanzungsfähigen Alters einwandfrei festgestellt sein.

Vor mehreren Jahren hatte für den Arzt die Unterscheidung, ob eine erworbene oder ererbte Taubstummheit vorliegt, nur ein wissenschaftliches Interesse. Das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses verlangt aber nun vom Ohrenarzt die klare Entscheidung, ob eine ererbte Taubstummheit vorliegt oder nicht. Es ist schwierig die Erblichkeitsverhältnisse bei der angeborenen Taubstummheti mit den geltenden Vererbungsgesetzen in Einklang zu bringen, da über den Begriff der „angeborenen Taubstummheit" vielfach noch Unklarheit besteht. Man begegnet in der Literatur mehreren Formen dieser Krankheit, die alle als angeboren bezeichnet werden, es aber in Wirklichkeit gar nicht sind.

Angegeben werden:

1. Intrauterin oder im frühesten Säuglingsalter erworbene Taubstummheit (Lues, Trauma usw.),
2. die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit (Albrecht),
3. die endemische Taubstummheit,
4. die sporadische Taubstummheit.

Nach Albrecht ist es unmöglich, von einem Erbgang „der" Taubstummheit zu sprechen. Vor allem müssen alle Fälle von Ertaubung ausgeschlossen werden, die ausschließlich durch Umwelteinflüsse verschiedenster Herkunft bedingt sind, wobei es gleichgültig ist, ob deren nachgewiesene

Wirkung nun vor oder nach der Geburt stattgefunden hat. Häufig kommen als Ursache in Frage: unspezifische und spezifische Entzündungen wie Meningitis, Scharlach, Syphilis, toxische Einflüsse und Traumen. Hierher gehört auch erworbene Taubheit, die wohl aus einem anlagebedingten Faktor entsteht, aber sich erst durch eine Noxe bezw. durch Umwelteinflüsse manifestiert wie es bei der endemischen Schwerhörigkeit und Taubheit und bei der Schwerhörigkeit und Taubheit bei chronischer Mittelohreiterung der Fall ist. Die letztere Hörstörung entsteht nach Schwarz im wesentlichen durch häug recidivierende Schleimhautkatarrhe. Neben der Schleimhaut wird häufig auch die Nachbarschaft in Mitleidenschaft gezogen, sodaß häufig eine Schallwahrnehmungsstörung leichten bis mittleren Grades hinzutritt. Die langwierigen Entzündungen mit ihren akuten Schüben gehen mit der Zeit nicht ohne eine Schädigung des Innenohres vorüber, weil sie gelegentlich auch Toxineinschwemmungen bedingen. Aber auch das Labyrinth kann entzündlich miterkranken, vor allem wenn der Knochen, wie beim genuinen Cholesteatom, mitbeteiligt ist. Es kommt dann meist einseitig, seltener doppelseitig, zu ganz schweren Schädigungen und zum Ausfall nicht nur des Hörvermögens, sondern auch des Gleichgewichtsapparates. Die Voraussetzung für das Zustandekommen dieser Mittelohrerkrankungen mit ihrem schubweisen Verlauf ist eine Abwehr- und Reaktionsschwäche der Schleimhaut. Aber auch für das genuine Cholesteatom ist ein besonderes Verhalten der Mittelohrschleimhaut Vorbedingung. An Stammbäumen und vor allem aus Zwillingsuntersuchungen, hat sich mit Eindeutigkeit ergeben, daß diese Eigenschaften der Schleimhaut in der Anlage begründet sind. Es sind Familien bekannt, in denen die chronische Schleimhauteiterung des Mittelohres über Generationen dominant auftritt. Ihre Erkrankung liegt aber nicht allein in der Vererbung, sondern auch in einem paratypischen Einfluß der Umwelt begründet. Ebenso müssen auch den jüngsten Ergebnissen bei der endemischen Schwerhörigkeit, in gleicher Weise wie bei der Struma, die Einwirkungen einer äußeren Noxe als nachgewiesen angesehen werden. Nach Hanhart sind die anamnestischen Indizien für erworbene Taubheit nur mit Vorsicht zu verwerten, da das Kausalitätsbedürfnis die Angehörigen solcher Gebrechlicher besonders danach trachten läßt, irgendeine exogene Verursachung des wo immer möglich nicht auf Erblichkeit bezogenen Schadens zu konstruieren.

Begreiflicherweise hat seit Inkrafttreten des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses die Frage, ob das betreffende Leiden erblich oder erworben ist, an Bedeutung zugenommen. Schwarz wirft deshalb die Frage auf, ob bei der Begutachtung der erblichen Taubheit der Organbefund des fraglichen Probanden oder das Ergebnis der Untersuchung seiner Sippe im Vordergrund stehen soll und gibt einen kritischen Bericht über das Schrifttum der letzten drei Jahre. Schwarz stellt die beiden jetzt geltenden Auffassungen über das Erkennen der erblichen Taubheit einander gegenüber, nämlich die pathologisch-klinische und die aus der Erbforschung. Er betont die Notwendigkeit, daß wir uns darüber klar werden, welche dieser beiden sich durchaus entgegenstehenden Auffassungen die richtige ist, weil mit Rücksicht auf die Begutachtung im Einzelfall das Leiden mit Sicherheit erkannt werden muß, während es sich hier um Erbleiden handelt, deren Organbefund auch bei erworbener Erkrankung vorkommt. Dabei ist durchaus zu berück-

sichtigen, welches Maß an Fehlerquellen unterlaufen kann, wenn wir die eine oder die andere Auffassung für richtig halten, während doch die Begutachtung schließlich doch derart gestaltet werden müsse, daß sie der Forderung des Gesetzes entspricht, nach der die einwandfreie ärztliche Feststellung der Erkrankung (siehe Erläuterungen S. 57) für die Zulässigkeit der Unfruchtbarmachung verlangt wird. Schwarz erwähnt zunächst zwei im wesentlichen pathologisch-anatomische Arbeiten von Lange, „Die histologische Feststellung von erblicher Taubheit und Schwerhörigkeit", und die diejenige von Uffenorde, „Zur Beurteilung der erblichen Taubheit". Aus den Arbeiten sei zu schließen, daß selbst die exakte pathologisch-histologische Untersuchung eines Tauben durchaus nicht Aufklärung darüber gibt, ob es sich um ein erworbenes oder ererbtes Merkmal handelt.

Das Erbgesundheitsgericht verlangt vom Gutachter eine klare Antwort, ob es sich beim lebenden Taubstummen um eine erworbene oder erbliche Taubheit handelt. In diesem Zusammenhang bespricht Schwarz die klinischen Arbeiten von Wirth, Müller und Langenbeck. Letzterer geht bei seinen Untersuchungen von dem Gedanken aus, daß es notwendig ist den Organbefund der erblichen Taubheit weiter zu erforschen, mit der Begründung, daß in vielen Fällen die Begutachtung auf recht große Schwierigkeiten stößt, während anzunehmen ist, daß der erblichen Taubheit auch ein entsprechender Organbefund entspricht. Zweifellos ist in Großstädten, bei geringer Seßhaftigkeit die Nachforschung in den Familien unter Umständen gar nicht durchführbar. Somit wäre es allerdings sehr erwünscht und bedeutete für die Begutachtung eine wesentliche Erleichterung, wenn der Organbefund eine sichere Diagnose zuließe. Dabei handelt es sich dann nicht nur um den Hörbefund, sondern auch um den Befund am Trommelfell, wie um die Erregbarkeit des Vorhofbogengangapparates. Langenbeck hat für seine Untersuchungen vor allem das Otaudion benützt (elektro-akustisches Hörschärfemeßgerät). Die Befunde gehen zunächst dahin, daß bei gesunden normal hörenden Menschen identische Hörkurven der beiden Ohren den gewöhnlichen Befund bilden. Im Gegensatz dazu finden sich bei der Schwerhörigkeit aus äußerer Ursache identische Kurven nur in etwa 4%. Als wesentlichstes Ergebnis hat sich aber feststellen lassen, daß in der größeren Zahl der Fälle von erblicher Taubheit ein typischer Organbefund besteht, indem bei erregbarem Vorhofbogengangapparat mit dem Otaudion sich „punktweise völlig identische Hörkurven" nachweisen ließen. Diese Beobachtung wird daher von Langenbeck auch als der Ausdruck einer Gesetzmäßigkeit angesehen und als „Symmetriegesetz der erblichen Taubheit" bezeichnet. In einer zweiten Bearbeitung, allerdings einer statistischen Nachprüfung an 140 Gutachtenfällen, war dieses Hörbild in $^4/_5$ der Fälle zu beobachten. Das Symmetriegesetz wird deshalb als derart gut bestätigt bezeichnet, daß es für die praktische Entscheidung über Erblichkeit oder Nichterblichkeit einer Taubstummheit verwendbar sein soll. Allerdings wird darauf hingewiesen, daß man dies mit aller Vorsicht und kritischer Reserve tun wird. Für eine Entscheidung solcher Art sollen vor allem diejenigen Fälle von angeborener Taubheit in Frage kommen, bei denen kein weiterer Tauber in der Familie genannt und die Geschwisterschaft klein oder der Untersuchte das einzige Kind ist. Wenn dann symmetrische Hörreste vorliegen, soll man auf Grund

dieses Befundes Erblichkeit annehmen dürfen. Bei sicher erworbener Taubheit wurde niemals symmetrisches Restgehör gefunden. Auch Scheideler betont die Wichtigkeit seitengleicher Hörreste. Aber es sprechen seitenverschiedene Hörreste keineswegs gegen den Erbcharakter des Leidens. Er sagt zusammenfassend: Symmetrische Hörreste, bei ungestörter Vestibularisreaktion, sprechen mit großer Wahrscheinlichkeit für den Erbcharakter des Leidens. Bei Vorliegen nicht seitengleicher Hörreste ist die Diagnose erbliche Taubheit nicht ohne weiteres abzulehnen. Eine exakte Familienforschung, mit eventueller Untersuchung weiterer Familienangehöriger des Probanden, ist für eine sichere Diagnose nach wie vor unerläßlich.

Hier sind auch die Untersuchungen Loebell's zu erwähnen, die er an der Taubstummenanstalt Homberg zur Frage der erblichen Taubstummheit anstellte. Die 81 Insassen der Anstalt wurden unter dem Gesichtspunkt der Erblichkeit eingehend untersucht. Auf Grund der Akten, der Stammbäume etc. sind 22 Kinder sicher erblich ertaubt, 5 wahrscheinlich erblich belsatet. Bei 18 Kindern liegt sicher erworbene Ertaubung vor. Bei den übrigen 36 war keine genaue Ursache zu ermitteln. Auffallend oft fand sich ein normaler Trommelfellbefund (52 mal), Röntgenbilder bestätigten das seltene Vorkommen von Entzündungen. Der Gleichgewichtsapparat war bei 13 Kindern nicht erregbar und zwar 2 mal unter den sicher erblich Ertaubten, 7 mal unter den erworbenen Taubstummen. Von den erblich Ertaubten konnten 16 mit dem Otaudion geprüft werden: 14 hatten gleiche, 1 ungleiche Hörreste. Diese Ergebnisse sollen mit denen des Schrifttums übereinstimmen und lassen sich unter Berücksichtigung der Vestibularisreaktion im Sinne des Langenbeck'schen Symmetriegesetzes verwerten. Der Ausnahmen wegen, sollte man von einer „Erbregel", nicht von einem „Gesetz" sprechen.

Ebenso untersuchte E. Müller 106 praktisch Taube. Die Frage, ob Erblichkeit vorläge oder nicht, sollte ebenfalls durch das Langenbecksche Symmetriegesetz entschieden werden. Wo Müller dieses Symptom fand, war die Taubheit erblich. Doch war das Zusammentreffen nicht so häufig, als daß man von einer Gesetzmäßigkeit sprechen könnte. Auch waren häufiger Vestibularisstörungen nachweisbar. Die Familienforschung bleibe für die Diagnosestellung der wichtigste Faktor.

Wirth griff den Gedanken Langenbeck's auf und prüfte ihn nach und zwar an 100 Fällen erblicher Taubheit, die nach dem Trommelfellbefund keine Mittelohrentzündung durchgemacht hatten. Dabei zeigte sich, daß die Seitengleichheit der Hörreste bei erblicher Belastung sehr häufig war, daß aber auch umgekehrt aus der Seitenverschiedenheit der Hörreste in fraglichen Fällen kein stichhaltiger Gegenbeweis gegen die Erblichkeit hergeleitet werden kann, obwohl im allgemeinen in solchen Fällen eher ein erworbenes als ein erbliches Leiden anzunehmen ist. Während Langenbeck am Vestibularapparat eine beiderseits normale Erregbarkeit findet, beobachtet Wirth bei einwandfreier erblicher Belastung und vorhandenen Hörresten öfter eine gestörte Funktion des Bogengangapparates. Nach seinen Ergebnissen ist auch eine normale Erregbarkeit bei erworbener Hörstörung offensichtlich nicht selten. Als beweisend für erbliche Taubheit sieht er schließlich solche Befunde an, bei denen sich Seitengleichheit des Hörrestes mit normaler Erregbarkeit des Bogengangapparates und normalen Trommelfellen zusammen finden. Es

kommen aber, sowohl bei erworbener wie bei erblicher Taubheit, alle Kombinationen dieser Einzeldaten des Befundes vor.

Hanhart weist ebenfalls darauf hin, daß außer dem negativen otoskopischen Befund (normales Trommelfell) symmetrische Hörreste (B. Langenbeck, J. Scheideler, F. Thies, E. Wirth) bei normaler oder mindestens erhaltener Funktion des Vestibulärnerven für erbliche Taubheit spricht. Doch ergebe sich daraus noch keinerlei Sicherheit, sodaß diese Diagnose stets nur unter Zuhilfenahme der Anamnese und neuerdings namentlich der Familienforschung einigermaßen zuverlässig gestellt werden kann.

Aus den Stammbaumuntersuchungen von Albrecht, für die allerdings die nur damals üblichen, aber darum nicht weniger zuverlässigen Methoden der Hörprüfung benutzt wurden, ergibt sich, daß die symmetrischen Hörreste, jedenfalls bei der erblichen Innenohrschwerhörigkeit, wohl häufig, aber doch nicht so zahlreich sind, daß wir von einer Gesetzmäßigkeit sprechen können. Er hält also nur die Bezeichnung als „Regel" für zulässig.

Uffenorde vertritt die Meinung, daß der Nachweis der Erbbedingtheit nicht als erbracht angesehen werden könne, wenn weder andere Taubheitsfälle noch weitere Erbkrankheiten in Familie und Sippe zu finden sind. In mehreren seiner Gutachtenfälle hat er auch bei erworbener Taubheit symmetrische Hörreste nachweisen können.

Schwarz hält die Schwierigkeiten und Unsicherheiten der Diagnose aus dem Organbefund durch diese Untersuchungen genügend gekennzeichnet und erachtet diese Methode als unzulänglich.

In der Arbeit „Die erbliche Taubheit in der Rechtsprechung der Erbgesundheitsobergerichte (1937)" hebt Küper hervor, daß der Organbefund allein für die Feststellung der Erblichkeit nicht ausreichen kann, da er nach dem heutigen Stande der Forschung sowohl bei der sporadischen Taubstummheit als auch bei der erblichen Innenohrschwerhörigkeit nicht mit der notwendigen Eindeutigkeit bekannt ist. Der Beweis eines Erbleidens ist grundsätzlich nur aus der Familie zu führen. Bei der ererbten Innenohrschwerhörigkeit genüge es im allgemeinen, wenn die Untersuchung die nächsten Angehörigen umfaßt, da wegen des Erbgangs des Leidens, sowohl unter den Vorfahren wie unter den Nachfahren Merkmalsträger anzutreffen sind. Bei der sporadischen Taubstummheit müssen unter Umständen auch die Seitenzweige einer Familie eingehend untersucht werden. Immer muß die erworbene Taubheit mit Sicherheit von der ererbten getrennt werden.

Lange betont die „nicht geringe Verantwortung" der jeweiligen Begutachter, die „öfter als nicht vor zweifelhaften Fällen" ständen. Hanhart stimmt Scheideler zu wenn er bemerkt, daß das im Kommentar (Gütt-Rüdin-Ruttke) empfohlene Verfahren, auch da Erblichkeit anzunehmen, wo eine exogene Ätiologie ärztlich nicht sicher gestellt sei, nicht befriedigen könne, da allzuviele Fälle von zwar angeborener, aber nicht erblicher Taubheit vorkommen. Die Auffassung, daß ein Teil der angeborenen Taubstummheit erworben ist, wird auch durch Untersuchungen von Kunz bestätigt. Er fand, daß unter den für eine eventuelle Sterilisation in Frage kommenden begutachteten Personen eine ganze Reihe (über 50%) bei Erheben einer

genauen Anamnese gar nicht erblich taub oder taubstumm sein konnten. Es ließen sich häufig im frühesten Kindesalter überstandene Infektionskrankheiten mit otogener Beteiligung feststellen oder außerdem eindeutige Trommelfellbefunde einst überstandener Ohraffektionen finden. Hanhart teilt mit, daß Scheideler die Erfahrung gemacht habe, daß seitens der Angehörigen der Taubstummen der Erforschung familiärer Belastung häufig große Widerstände bereitet werden, sei es, daß wissentlich falsche Angaben über die Vorgeschichte gemacht oder vorgekommene Fälle von Taubheit verschwiegen werden. Ähnliches sei ihm auch von anderer kompetentester Seite mitgeteilt worden. Langenbeck (1936) dagegen erklärt ausdrücklich, daß ihm derartiges je einmal passiert sei. Nach Hanhart spricht Familiarität der Taubheit stark für erblichen Ursprung, doch bei weitem nicht in allen Fällen. Der Fall von Kay in USA., wobei nicht weniger als drei Geschwister durch fetale Syphylis angeboren taubstumm wurden, sei allerdings eine ausgesprochene Rarität. Über eine ähnliche Rarität berichtet Gardner. Er fand in einer Familie erbliche Taubheit, die durch bilaterale Akustikustumoren verursacht wurde. Die klinische Untersuchung und Familienforschung in 5 Generationen ergab bei 38 Mitgliedern bilaterale Taubheit. 7 Angehörige der Familie, die von Gardner untersucht wurden hatten Anzeichen von Akustikustumoren; in 2 Fällen wurde die Diagnose durch Autopsie bestätigt. Die Krankheit wurde als dominanter Faktor vererbt.

Als Leitsätze für die Beurteilung der Taubheit gelten nach Schwarz die folgenden:

Der Organbefund erlaubt nur eine sichere Entscheidung auf ein erworbenes Leiden. Die Diagnose der Otosklerose, wie der erblichen Taubheit kann aus dem Organbefund am Lebenden nicht mit der nötigen Sicherheit gestellt werden. Für die Diagnose der erblichen Taubheit ist der Organbefund nicht ausreichend, keinesfalls dann, wenn er per exclusionm gestellt ist bezw. dadurch, daß ein paratypischer Einfluß ausgeschlossen wird. Wohl können einzelne Daten des Organbefundes, besonders bei entsprechender Kombination, für die erbliche Taubheit charakteristisch sein. Aber sie können auch und zwar in gleicher Kombination, bei erworbener Ertaubung vorkommen. Schwarz hält noch nicht für ausreichend festgestellt, wie sich diese Verhältnisse bei der sporadischen Taubstummheit und wie sie sich bei der erblichen Innenohrschwerhörigkeit gestalten. Im allgemeinen ist die Taubheit, wenn sie vererbt ist, nicht so vollständig, wie wenn sie erworben ist. Auch die exakte Prüfung des Bogengangsapparates ist notwendig, weil sich bei der erblichen Schwerhörigkeit bezw. Taubheit, wie bei der sporadischen Taubstummheit, meist eine normale Erregbarkeit findet. Die erworbene Ertaubung ist aber meist gleichbedeutend mit einer völligen Unterregbarkeit des Labyrinthes. Der Organbefund dürfe keinesfalls in den Hintergrund gestellt werden, er sei vielmehr mit aller Exaktheit und Vollständigkeit zu erheben, und zwar nicht nur an dem fraglichen Probanden, sondern auch an den einzelnen Mitgliedern, mindestens an den Schwerhörigen und Tauben seiner Familie.

Wir haben es hier mit Erbleiden zu tun, d. h. mit krankhaften Merkmalen, welche unbedingt den Gesetzen der Vererbung gehorchen. Dieser Umstand steht fest. Es muß also ein solches erbliches Merkmal — wenn es

sich nicht um eine Mutation in der jüngsten Nachkommenschaft handelt — in der Familie des Trägers dem Erbgang entsprechend häufig vorkommen. Mit Ausnahmen der Erbgesetze werden wir nicht rechnen. Schwarz hat deshalb von vornherein darauf hingewiesen, daß erbliche Taubheit mit Sicherheit nur aus der Familie nachzuweisen ist, und zwar aus weiteren, möglichst selbst untersuchten Merkmalsträgern, wobei der Organbefund und der Erbmodus dem diagnostizierten Leiden entsprechen müssen. Es entspricht dieser Grundsatz den Erkenntnissen aus der Erbforschung vor allem, sowie den Ergebnissen der pathologisch-anatomischen und klinischen Untersuchungen. Er wird deshalb auch von anderer Seite in gleicher Weise vertreten (Albrecht, Krieg, Müller, Uffenorde, von Verschuer, Weber und viele andere).

Bei allen Erbleiden mit recessivem Erbmodus, also auch bei der sporadischen Taubstummheit muß besonders eingehend nach Verwandtschaftsehen, vor allem nach der Blutsverwandtschaft der Eltern des Probanden geforscht werden. Auf die Blutsverwandtschaft der Eltern ist es dann auch zurückzuführen, wenn neben dem Erbleiden noch andere schwere Störungen und Erkrankungen vor allem ererbter Art, also neben der Taubstummheit eine Retinitis pigmentosa und angeborener Schwachsinn zu beobachten sind.

Aber nicht nur die direkten Verwandten, auch die Seitenzweige müssen berücksichtigt werden, ebenso wie die weiteren Vorfahren. In Kirchenbüchern und Familienregistern lassen sich oft wertvolle Anhaltspunkte finden.

Die Familienuntersuchung hat auch dann zu erfolgen wenn der Organbefund zunächst für erworbene Taubheit spricht, jedenfalls wenn auch nur der leiseste Verdacht auf ein erbliches Leiden besteht. Selbstverständlich kann auch einmal in einer erbkranken Familie ein erworbenes Leiden auftreten.

Die erbliche Taubheit ist in der Familie nicht immer dieselbe, es kommen vielmehr durch die häufige Heirat unter Taubstummen, auch verschiedene Erbleiden vor, also etwa neben einer erblichen Innenohrschwerhörigkeit eine Otosklerose. Es handelt sich also schließlich in jedem einzelnen, von vornherein nicht eindeutigen Fall um nichts anderes als um eine Stammbaumforschung mit dem Bestreben gleiche Krankheitsfälle, wenigstens der Zahl nach, in der Familie zu bestimmen. Wenn in der Familie ein entsprechender Erbgang nachweisbar ist, macht die Erkennung der sporadischen Taubstummheit und der erblichen Innenohrschwerhörigkeit keine Schwierigkeiten. Wenn sich in der Familie keine der Mendel'schen Regel entsprechende Verteilung nachweisen läßt, so kann man die gefundenen Zahlen in Vergleich stellen zu den Zahlen der empirischen Erbprognose (Rüdin). Finden sich dann etwa 10% Schwachsinnige in einer Familie, so spricht diese Häufigkeit für einen Erbschaden, da der angeborene Schwachsinn in der Durchschnittsbevölkerung nur in 1% vorkommt. Scheinbare Lücken im Stammbaum sollte man aber zunächst auf die nicht immer exakten Untersuchungen und auf ungenügende Nachforschungen schieben und Veranlassung daraus nehmen, noch exakter vorzugehen.

Spricht der Organbefund für erbliche Taubheit, ohne daß in der Familie ein weiterer Merkmalsträger nachzuweisen ist, dann ist die Diagnose nur wahrscheinlich. Die endgültige Entscheidung hängt dann von weiteren Nachforschungen in der Familie ab. Solange die Forschung die Diagnostik nicht

entsprechend vervollständigt hat, sollen nur die klaren und eindeutigen Fälle von erblicher Taubheit erfaßt werden. Schwarz betont noch, daß die Arbeit, die hier im Einzelfall geleistet werden muß, außerordentlich groß ist. Sie müsse aber mit aller Exaktheit und ganzer Hingebung getan werden, denn nur dann ist die außerordentliche Verantwortung zu tragen, die daraus erwächst.

Über das Wesen des Erbganges der erblichen Taubstummheit.

Auf dem Gebiete der Otologie waren verschiedene Affektionen als Musterbeispiel exqisit hereditärer Erkrankungen schon lange bekannt. Hanhart erwähnt, daß das Verdienst, den Anstoß zur Feststellung der Erblichkeitsverhältnisse bei der Taubstummheit gegeben zu haben, weder einem Otologen noch einem Erbbiologen, sondern dem Physiologen und Erfinder der praktischen Verwendung des Telephons Graham Bell und dem Sprachforscher E. A. Fay gebührt. Sie veranstalteten in den achtziger und neunziger Jahren des vergangenen Jahrhunderts in USA. eine umfangreiche Sammelforschung, deren Ergebnisse großenteils auf der Beantwortung von Fragebogen beruhen. Weiter sind statistische Erhebungen aus Taubstummenanstalten zu erwähnen (Denker, Galluser, Nager, Schönlank u. a.). So berichtet Barth (1898): „Angeboren war die Taubstummheit in 38,4%. Direkte gleichartige Vererbung war in keinem Fall nachzuweisen. Öfter ließen sich die Fälle von Taubstummheit in der weiteren Verwandtschaft nachweisen. Bei 6 Kindern sind Vater und Mutter nahe miteinander verwandt. Nur bei 10% der Kinder fand sich kein hereditäres Moment". In einem Sammelreferat (1900) über die Bedeutung der Heredität für die Entstehung der Taubheit sagt Schepegrell, daß die ältere Literatur über diese Frage sehr wenig bietet. Erst die neueren Untersuchungen und Statistiken liefern brauchbare Resultate, wenn auch die Prozentzahlen der Autoren sehr abweichen. Recht verschieden hat er auch die Angaben über die Zahl der Taubstummen unter den Kindern taubstummer Eltern gefunden; doch ist diese Zahl keinesweges sehr groß, und hörende Kinder taubstummer Eltern seien keine Seltenheit. Die größte Neigung zur Erzeugung tauber Kinder zeigen solche Kranke, die aus einer taubstummen Familie stammen. Blutsverwandtschaft sei nach übereinstimmender Angabe eine nicht zu unterschätzende Praedisposition zu Taubstummheit, besonders wenn angeborene Taubheit der Eltern und Abstammung aus taubstummer Familie mit Blutsverwandtschaft zusammen trifft; doch weichen auch hier die angegebenen Zahlen sehr ab. 1908 referiert Rüdin über eine Arbeit von Feer und bemerkt dazu folgendes: Einige seltene Krankheitsanlagen, sicher diejenige zu Retinitis pigmentosa und zur angeborenen Taubstummheit, erlangen mehr wie andere eine gesteigerte Vererbungsintensität, wenn sie sich bei beiden Teilen eines Elternpaares vorfinden. Aber man braucht durchaus nicht anzunehmen, daß die genannten Krankheiten immer schon genau präformiert in den Eltern schlummern. Es handle sich häufig um eine Neuentstehung der Krankheit, da bei beiden Eltern gewisse Keimdegenerationen vorliegen. In diesem Sinne möchte Feer „Retinits pigmentosa und angeborene Taub-

stummheit nicht sowohl als erbliche Krankheiten im gewöhnlichen Sinne, wie als erbliche Degenerationskrankheiten bezeichnen". Rüdin bezweifelt dabei, ob durch die Ausführungen von Feer wirklich eine Erklärung des Vererbungsganges von Retinitis pigmentosa und angeborener Taubstummheit gegeben ist. Rüdin drückt die Hoffnung aus, daß die Anwendung der Mendel'schen Regel auf ein einwandfrei und lückenlos klinisch und genealogisch beobachtetes Material zum Verständnis dieser Erkrankungen beitragen wird.

Aus diesen Erhebungen und Zusammenstellungen geht hervor, daß eine „direkte" Vererbung von Eltern auf die Kinder nur äußerst selten vorkommt, daß sich aber häufig hier und dort in der Verwandtschaft ein Taubstummer findet. Es läßt sich ferner daraus entnehmen, daß die Blutsverwandtschaft eine wichtige Rolle für das Zustandekommen der Taubstummheit spielt. Albrecht bemerkt hierzu: „Es ist von Interesse, daß Feer diese letztere Beobachtung richtig in dem Sinne gedeutet hat, daß die abnorme Veranlagung von beiden Eltern beigebracht werden müsse, und so schon auf die recessive Form der Vererbung hinwies". Auch Hanhart (1938) bemerkt: „Heute gilt es als selbstverständlich, daß dem früher so stark in den Vordergrund geschobenen Faktor der Konsanguinität nur die Rolle eines Hilfsmomentes zukommt, die ohne übereinstimmende Heterozygotie der Eltern wirkungslos bleibt. Noch vor der Wiederentdeckung der Mendel'schen Gesetze hat Uchermann aus der Art des Vorkommens der Taubstummheit in Norwegen geschlossen, daß der elterlichen Konsanguinität dabei trotz ihrer Häufigkeit bloß eine sekundäre Rolle zufallen könne, daß aber stets beide Eltern entsprechend belastet sein müssen. Feer erkannte dann — ebenfalls noch ohne Kenntnis des einfach recessiven Erbganges —, daß dasselbe auch für die übrigen Krankheitsanlagen zutrifft, bei denen sich die Eltern häufiger als blutsverwandt erweisen. Gewiß eine hervorragende Leistung für jene Zeit, da entweder die Konsangunität als Krankheitsursache an sich oder aber als völlig unschädlich erachtet wurde!"

Vom Standpunkt der neueren Vererbungslehre hat zuerst Hammerschlag die Frage der Vererbung zu lösen versucht. Bei der Untersuchung der Blutsverwandtschaftsverhältnisse bei der hereditär degenerativen Taubstummheit hat Hammerschlag seinerzeit eine Proportionalität zwischen der Anzahl taubstummer Kinder und der Blutsverwandtschaft ihrer Eltern vermutet, wie er ja auch die Multiplizität des Auftretens als sicheren Beweis für den erblichen Ursprung erachtete. Von 30 Ehen mit einem taubgeborenen Kind sollen 33,3%, von 14 Ehen mit 2 taubgeborenen Kindern 14,3% und von 9 Ehen mit 3 oder mehr taubgeborenen Kindern 55% konsanguin gewesen sein. Uchermann kritisiert diese Zahl als „unverzeihlich klein" und gibt uns folgende Werte aus einer großen Sammelforschung in Norwegen, welche zeigen, daß zwischen Ehen mit 2 und solchen mit 3 angeboren taubstummen Kindern kaum ein Unterschied besteht. Hanhart (1938) bemerkt hierzu, daß man heute noch hier und da auf die völlig irrige Meinung stößt, daß die Vererbungsintensität (Durchschlagskraft oder Penetranz) irgendwie abhängig vom Grad der elterlichen Blutsverwandtschaft sein könnte. Daß dem nicht so ist ergibt sich unter anderem auch aus seinen aufgestellten Stammtafeln. Schon rein theoretisch jedoch kann eine solche Auf-

fassung als ganz unhaltbar abgelehnt werden. Dagegen kommt der elterlichen Konsanguinität eine um so größere Bedeutung zu, je seltener ein recessives Merkmal bzw. die ihm zugrunde liegende Mutation auftritt (F. Lenz 1919).

Hammerschlag hat dann durch expermientelles Studium die vorher schon bekannte Tatsache bestätigt, daß bei der sog. japanischen Tanzmaus, die ja ein Analogon der Taubstummheit bildet, sich die abnorme Veranlagung nach dem Mendel'schen Gesetz im Sinne eines monophybrid recessiven Erbgangs weitervererbt. Sie sei hier bereits ein sich lückenlos forterbendes Merkmal geworden. Nur in einem Punkte zeige sich ein Unterschied gegenüber dem Menschen: Während nämlich bei der Maus, die mit dem recessiven Merkmal der Taubheit behaftet ist, sich dieses Merkmal lückenlos forterbt, zeigt sich bei der Kreuzung zweier tauber Menschen — deren Taubheit mit Hilfe aller Kriterien als eine wirklich degenerative festgestellt ist — eine Nachkommenschaft, die nicht durchwegs das recessive Merkmal trägt. Das ihm zur Verfügung gestandene Material ergab, daß nur 50% der Nachkommenschaft das recessive Merkmal aufweist, während die andere Hälfte gesund ist. Zur Erklärung dieser Diskrepanz nahm er hypothetisch an, daß die hereditäre Taubheit des Menschen noch niemals Zeit gehabt hat, durch generationenlange pathologische Fortzüchtung zu einem vollständig fixierten Rassenmerkmal zu werden. Die eigentliche Ätiologie liege in der Summation kleinster, durch Generationen fortgezüchteter, klinisch noch nicht feststellbarer Aberrationen, die in ihrer Gesamtheit jenen somatischen Zustand darstelle, die man Entartung nenne. Es seien die phylogenetisch jüngsten, das heißt kompliziertesten, zartesten und vulnerabelsten Organe und Organkomplexe an denen die ersten Entartungszeichen zu erwarten sein werden. Auch zeige die klinische Betrachtung, daß tatsächlich bei Tier und Mensch die homologen pathologischen Zustände an den beiden höchsten Sinnesorganen — Auge und Ohr — und am Zerebrospinalsystem auftreten. Die hereditär pathologischen Zustände sind als eine einzige große Familie von Krankhaftigkeiten zu betrachten. Die einzelnen Mitglieder dieser Krankheitsfamilie sind voneinander niemals scharf getrennt, sondern zeigen fließende Übergänge und umfassen alle Grade der Intensität. Dies zeige sich am Gehörorgan in einer großen Reihe quantitativ verschiedenster Zustände, deren leichtester vielleicht die vorzeitig auftretende Presbyacusis ist (als Ausdruck der Tatsache, daß dieser Hörnerv schon dem normalen Anspruch nicht genügend gewachsen war) bis zu jenen Formen der Mißbildung, wo ganz wesentliche Teile des akustischen Apparates unausgebildet bleiben. Diese Zustände einteilen, katalogisieren zu wollen oder in eine Reihe scharf umschriebener Krankheitsbilder auflösen zu wollen, wie das versucht wurde, sei ein vergebliches und die Forschung nur behinderndes Unternehmen.

Zum Studium der Verhältnisse beim Menschen verwandte Hammerschlag die Fay'sche Statistik. Es ist darin die Trennung in vererbbare und erworbene Taubstumheit in ungenügender Weise durchgeführt. Er las alle Kreuzungen hereditär taubstummer Individuen heraus und berechnete den Prozentsatz taubstummer Kinder. Als Kriterium taubstumm galt für ihn die „Multiplizität des Auftretens der Krankheit unter den Geschwistern der taubstummen Ehegatten und er nahm an, daß erst bei 3 taubstummen Kindern

die Wahrscheinlichkeit einer hereditären Taubstummheit vorhanden war. Das auf diese Weise gewonnene Material bestand aus 38 Familien mit 82 hörenden und 38 taubstummen Kindern und ergab eine Prozentzahl von 23,14% gegenüber der vermuteten Zahl von 100%. Hammerschlag folgert daraus, daß eine gewisse ungenügende „Artfestigkeit" der Taubstummheit vorliegt. Er kommt zu dem Schluß, daß die Gesetze Mendels für die Taubstummheit nicht zutreffen.

Lundborg (1912) verfügt ebenfalls über kein genügend großes eigenes Material für eine eingehende Erblichkeitsanalyse der Taubstummheit. Auch er benützte den Fay'schen Katalog als Grundlage. Er errechnete aus den darin anzunehmenden Heterozygoten-Kreuzungen eine recht weitgehende Übereinstimmung mit dem erwarteten Mendel'schen Viertel heraus. Er schloß daraus, daß sich die konstitutionelle Taubstummheit wahrscheinlich nach Mendels Gesetz vererbt und daß sie sich recessiv und monohybrid verhält. Die angeborene Taubstumheit ist nicht gleichbedeutend mit der konstitutionellen (erblichen). Ein gewisser Teil der angeborenen Taubstummheit ist erworben und nicht ererbt.

Die Berechnungen, die Orth (1923) angestellt hat, fußen auf den Daten der hessichen Taubstummenstatistik, die damals sicherlich noch nicht nach erbbiologischen Gesichtspunkten getrieben wurde und auch vom otologischen Standpunkt als unzulässig einzuschätzen ist (Albrecht). Orth kam zu einer Verhältniszahl von 22,4% Merkmalsträgern unter den Kindern heterozygoter Eltern. Er nimmt nun verschiedene Idiotypen von Taubstummheit an, und glaubt, daß dann diese Zahl nicht gegen einen recessiven Vererbungsmodus spricht. Wenn diese verschiedenen Idiotypen in der Ascendenz zusammentreffen, so müssen sie in der Descendenz keine Taubstummheit ergeben. Es müßten seiner Meinung nach alle diese verschiedenen Idiotypen vereinigt sein damit das Krankheitsmerkmal in Erscheinung tritt. Die verschiedene Idiotypie allein reiche zur Erklärung des Umstandes nicht aus, daß aus der Kreuzung je eines hörenden und eines tauben Eltern mehr taubstumme Kinder hervorgehen, als der allgemeinen Verbreitung des Leidens in der Bevölkerung entspreche. Nach ihm wäre außer monomerem noch ein polymerer Erbgang in Betracht zu ziehen. Albrecht glaubt, daß es die völlig verschiedenen Arten von Taubstummheit, wie z. B. kongenital luetische und hereditäre Innenohrschwerhörigkeit sind, welche die theoretischen Berechnungen auf die Zahl der zu erwartenden taubstummen Kinder umstoßen. Dennoch ist als Ergebnis der Lundborg'schen Arbeit festzuhalten, daß weitaus die meisten recessiven Kreuzungen durchaus dem monomeren Erbgang entsprechen, so daß dieser zwar noch nicht einwandfrei gesichert, aber bereits sehr wahrscheinlich wurde.

G. Dahlberg (1930) hat die Londborg unterlaufenen Fehler sehr ausführlich kritisiert und ihm vorgeworfen, daß er von dem ausgegangen sei, was zu bewiesen war und eine unzuverlässige Auslese unter Fay's Sippen getroffen habe. Dahlberg hat deshalb das Fay'sche Material nochmals genau geordnet. Durch Anwendung von Weinberg's Geschwistermethode kam er zu dem Resultat, daß die erblich bedingte Taubstummheit kein monohybrides oder polyhibrides rein recessives Merkmal ist. Reine Dominanz kann nicht vorliegen, da in diesem Falle die erblich bedingte Taubstummheit

niemals eine Generation überspringen könnte, was nicht der Fall ist. Die erbliche Taubstummheit werde durch dominante polyhibride Faktoren bedingt. Bei Recessivität bekommt man eine starke Erhöhung der Verwandtenehenfrequenz, die bei Monohybridität am stärksten ist. Da nun bei den Eltern von Taubstummen eine erhöhte Verwandtenehen-Frequenz besteht, so werde bewiesen, daß auch recessive Faktoren bei der erblichen Taubstummheit wirksam sein müssen. Das Ergebnis der Untersuchung lautet: Mindestens 3 dominante und 1 recessiver Faktor bedingen das Auftreten recessiver Taubstummheit.

Plate steht auch auf dem Standpunkt, daß die Art der Vererbung recessiv sei, doch vertritt er die Meinung, daß eine dihybrid recessive Vererbung vorliege, daß also ein Erbfaktor für das Auftreten der Taubstummheit nicht genüge.

Bauer und Stein wählten sich zur Erforschung der Taubstummheit die Probandenkompensationsmethode. Der Proband wurde nach etwaigen Ohrenleiden in der Familie befragt und im wesentlichen wurde aus seinen Angaben die Diagnose der Ohrenkrankheiten gestellt, an welchen die Sekundärfälle litten. Auf Grund ihrer Resultate und Berechnungen sowie unter Berücksichtigung histologischer und klinischer Beobachtungen kommen die Verfasser zu dem Schluß, daß die Otosklerose, die labyrinthäre Schwerhörigkeit und die konstitutionelle Taubheit erbbiologisch zusammen gehören. Es gibt keine Disposition zu dieser wie jener Ohrenkrankheit, sondern zur Erkrankung des Gehörorgans überhaupt, d. h. eine ererbte Verminderung der lokalen Widerstandsfähigkeit die den Hörapparat für äußere und innere Schädlichkeiten empfindlicher macht. Diese Organminderwertigkeit beruht nach den Ergebnissen dieser Arbeit auf der Schädigung bzw. Veränderung zweier Gene aus dem genischen Gesamtkomplex, der die Ausbildung eines normalen vollwertigen Hörorgans garantiert. Je nach dem Grade der krankhaften Abweichung der betreffenden Gene und je nach ihrer Zahl bekommen wir alle Übergänge von einer vollkommenen Aplasie über die mannigfachen Stufen der Hyperplasie und Dysplasie bis zu jenen Zuständen von Abiotrophie bezw. Hyperbiotrophie, die morphologisch überhaupt nicht faßbar, funktionell nur durch die Erschöpfbarkeit und verminderte Leistungsfähigkeit gekennzeichnet sind und zur vorzeitigen senilen Atrophie führen. Die einzelnen Krankheitsformen sind nur verschiedene Grade und Formen derselben Abartung. Sie sind zugleich die Teilerscheinung einer allgemeinen Degeneration, eines Status degenerativus.

In neuester Zeit wird von Hammerschlag noch die Theorie der multiplen Allelie vertreten. Hammerschlag führt die verschiedenen Innenohrerkrankungen, die — wie er sagt —, „keine distinkten Krankheiten, sondern nur Glieder einer übergeordneten nosologischen Einheit sind", auf zwei Erbfaktoren zurück. In einer neueren Arbeit beschäftigt er sich auch mit mit der verschiedentlich beobachteten Form der erblichen Taubstummheit, die sich nicht dem polyhibrid recessiven Erbgang der „Heredopathia acustio-optico-cerebrospinalis" einfügen läßt. H. überbrückt diesen Widerspruch durch die Goldschmidt'sche Valenztheorie. Danach haben die beiden zugrunde liegenden Erbfaktoren verschiedene Eigenschaften. Beide Gene können recessiven Charakter haben: dann entwickelt sich die Otosklerose.

Von den beiden Genen kann aber auch das eine partielle Dominanz zeigen, dann entsteht eine hereditäre Innenohrschwerhörigkeit oder „die degenerative Taubstummheit". Diese an sich schon komplizierte Vererbungsart reicht aber immer noch nicht aus, um die vorkommenden Vererbungsformen zu erklären und deshalb wurde die Hilfshypothese der Polyallelie hinzugezogen. Hammerschlag versteht hierunter den wechselnden Intensitätsgrad des dominanten Gens. Seine Valenz kann von der vollen Durchschlagskraft bis zum völligen Versagen fluktuierend alle Übergänge zeigen.

Während sich die Wiener Otologen (Hammerschlag, Stein und ebenso einige Erbbiologen (Lundborg, Plate, Dahlberg) bei der Discussion des Erbgangs der Taubstummheit bis in die neueste Zeit unbegreiflicherweise auf das unzulängliche Material von Fay stützten, war es W. Albrecht (1923) vorbehalten, die Vererbung der sporadischen Taubstummheit sowie diejenige der labyrinthären Schwerhörigkeit auf Grund eigener, ausgedehnter Familienforschungen weitgehend klarzustellen (Hanhart). Die von Albrecht publizierten Fälle stellen zum ersten Mal ein Material dar, das otologisch untersucht und durch persönliche Ermittlung an Ort und Stelle gesammelt wurde. Gegen diese persönlichen Untersuchungen verlieren die früheren Statistiken, die in der Hauptsache durch Fragebogen ermittelt wurden, ihren Wert. Dies gilt vor allem auch für die Sammelstatistik von Fay.

Die sporadische Taubstummheit vererbt sich rezessiv. Die erbliche Innenohrschwerhörigkeit bezw. Taubheit vererbt sich dagegen dominant. Dieser verschiedene Erbgang ist an einer großen Zahl von Stammbäumen durchaus erwiesen (Albrecht, Bigler, Bock, Hanhart, Metzger, Nager, Wanner und Sandel). Die eigentliche Ursache für die Verschiedenheit der Auffassungen und besonders für die Annahme so komplizierter Erbgänge liegt aber in der Lehre von der Organminderwertigkeit und vom Status generativus die Hammerschlag in die Otologie eingeführt hat. Denn wenn man konstitutionelle Taubheit, Otosklose, hereditare und sensile Innenohrschwerhörigkeit, ja Berufsschwerhörigkeit und Otitis media nur als verschiedene Erscheinungsformen ein und derselben Anlage, nämlich der Minderwertigkeit des Hörorgans auffaßt, dann müssen auch die einfachsten Vererbungsverhältnisse sehr kompliziert erscheinen. Hammerschlag, Bauer und Stein lehnen die Trennung dieser Erbkrankheiten ab. Sie stützen ihre Auffassung auf den längst wegen seiner Unzulänglichkeit abgelehnten Fay'schen Katalog, während die oben genannten Stammbaumuntersuchungen den exakten Methoden der Erbforschung entsprechen.

Sandel (1936) bezeichnet die Discussion über den Erbgang der Taubstummheit noch nicht als abgeschlossen. Dies komme auch in der verschiedenen Terminologie der einzelnen Forscher und ihrer Schulen zum Ausdruck. Soweit derselbe Krankheitsbegriff nur mit verschiedenen Namen belegt wird, sind diese Unterschiede für die Untersuchung des Erbgang ohne Bedeutung. Wenn aber mehrere Erbleiden mit verschiedenem Erbgang als zusammengehörig betrachtet und mit dem selben Namen belegt werden, dann gewinnt die Frage der Einteilung der verschiedenen Formen der Taubstummheit, ihrer etwaigen Wesensgleichheit und ihres Erbgangs aktuelle Bedeutung im Hinblick auf das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses.

Wenn Hammerschlag recht hat, so hätte die Sterilisierung eines Taubstummen nur sehr problematischen Wert, wir würden damit nur eine zufällige Ausdrucksform einer tiefer gelegenen Ursache erfassen und nur wenig erreichen (Albrecht). Hammerschlag selbst hat diese Anschauung geäußert und sich dahin ausgesprochen, daß alle Personen sich der Fortpflanzung enthalten sollen, wenn in ihrer Familie ein erbliches Ohrenleiden beobachtet worden sei. Bei konsequenter Durchführung seiner Idee müßte man also entweder alle Personen mit erblichen Ohrenleiden sterilisieren oder keine. Wenn Albrecht usw. Recht haben, so hat im Gegensatz dazu die eliminierende Auslese der erblich Tauben ihre volle Berechtigung.

Eine wesentliche Stütze seiner Ideen sieht Hammerschlag in den Ergebnissen der pathologischen Anatomie. Von Alexander, Schwabach, Habermann, Denker, Brunner sind Fälle veröffentlicht worden, in denen sich anatomisch eine Kombination von Schneckenmißbildung und Otosklerose findet. Da diese Betrachtungen als Zufallsbefunde veröffentlicht wurden und deshalb praktisch von geringer Bedeutung waren, hat dann O. Mayer systematisch seine Präparate von Otosklerose und hereditärer Taubheit auf dieses kombinierte Vorkommen durchgesehen. Mayer fand unter seinen Otosklerosefällen in einer großen Zahl der Fälle Veränderungen, die er als Mißbildungen der Schnecke deutet. Albrecht konnte die Befunde von O. Mayer aber nur in einem Teil der Fälle bestätigen. Lange, M. Mayer und Nager haben unter ihren zahlreichen Otosklerosefällen Veränderungen, die als Mißbildungen der Schnecke anzusehen sind, nicht gefunden. O. Mayer hat dann umgekehrt an seinen Taubstummenpräperaten vom Typus Mondini nach Otosklerose gefahndet. Er fand unter 15 Präparaten 3 mal Otoskleroseherde im Knochen. Dieser Befund von 20% Otosklerose ist wieder als gehäuftes Vorkommen zu bewerten.

Albrecht verneint die Frage, ob diese Befunde für eine einheitliche Genese im Sinne Hammerschlags beweisend sind. Er hält sich für berechtigt eine andere Deutung für die richtige zu halten. Die Taubstummen und Schwerhörigen fühlen sich zu einander hingezogen. Es ist unter diesen Umständen unausbleiblich, daß sich gelegentlich auf einen Menschen verschiedene Ohrenleiden konzentriert vererben. Es wird dies um so häufiger vorkommen, je zahlreicher die Ohrenleiden in der Bevölkerung verbreitet sind und je gleichmäßiger die Verteilung ist. Nun wissen wir von Wien, daß dort sowohl die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit wie Otosklerose ziemlich häufig und gleichmäßig verteilt vorkommt, es ist also sehr natürlich, daß vorzugsweise von dort über das kombinierte Vorkommen der beiden Ohrenleiden berichtet wird.

Nach Schwarz (1937) lassen sich sporadische und rezessive Taubstummheit jedoch nicht nur erbbiologisch trennen, sondern sie zeigen auch einen verschiedenen pathologisch-anatomischen Befund, soviel wir heute wissen. Der sporadischen Taubstummheit entspricht der sogenannte Typus Scheibe, bezw. z. T. auch der Typus 2a der Siebenmann'schen Einteilung, der erblichen Innenorschwerhörigkeit der Typus Mondini. Dieses

pathologisch-anatomische Bild der beiden Erbkrankheiten unterscheidet sich aber eindeutig insofern, als es sich bei der sporadischen Taubstummheit in der Hauptsache um eine Entwicklungshemmung des nervösen, d. h. schallwahrnehmenden Apparates und um einen Ausfall des Hörnerven, einschließlich seines zentralen Verlaufs im Gehirn (Bahnen und Kerne), handelt. Dagegen liegt bei der erblichen Innenohrschwerhörigkeit bezw. Taubheit in der Hauptsache eine Mißbildung der knöchernen Schnecke vor. Es finden sich dann weniger als 2½ Windungen, während die Spindel wie die knöchernen und häutigen Wände der Treppen sich fehlerhaft entwickelt haben, sodaß 2 solcher Treppen zu einer einzigen vereint sein können. Allerdings zeigt auch das Corti'sche Organ eine ungenügende Differenzierung, sowie auch der Nerv in verschiedenem Maß mangelhaft sein kann. Die Forschung ist hier vor allem auch im Hinblick auf den zentralen Verlauf des Hörnerven im Gehirn noch nicht abgeschlossen. Die sporadische Taubstummheit und die erbliche Innenohrschwerhörigkeit müssen heute zweifellos, und zwar als getrennte Erbleiden gelten.

Aus der verschiedentlich beobachteten Tatsache, daß in derselben Familie verschiedene Ohrerkrankungen neben einander vorkommen können, läßt sich nicht folgern, daß es sich bei diesen um verschiedene Ausprägung der gleichen Erbanlage handelt. Die Taubstummheit ist nur ein Symptom und kein einheitliches in sich geschlossenes Krankheitsbild. Nach Albrecht ist es deshalb überhaupt unmöglich, von einem Erbgang „der" Taubstummheit zu sprechen. Es dürfen diese verschiedenen Formen nicht zusammengeworfen werden und aus dem Gemisch dann ein Erbgang der Taubstummheit konstruiert werden. Es wird gegen die Anschauung von Albrecht immer wieder die Beobachtung angeführt, daß aus der Ehe zweier Taubstummer, nicht wie es bei rezessiver Vererbung der Fall sein müßte, lauter taubstumme Kinder hervorgehen. Dieser Einwand hat scheinbar seine Berechtigung. Er läßt sich unschwer entkräften, wenn wir die Fehler der Taubstummenstatistiken, aus denen dieses ganze Material stammt, berücksichtigen. Außerdem ist zu bedenken, daß Ehen unter Gehörgeschädigten aller Art ziemlich häufig sind (oder waren). Auf diese Weise müssen sich natürlich in einzelnen Familien die Anlagen zu verschiedenen Gehörsleiden zusammen finden (Sandel). Wir haben aber verschiedene Formen, die in der Statistik unter der Bezeichnung der „angeborenen" Taubstummheit laufen:

1. Die sporadische Taubstummheit
2. Die endemische Taubstummheit
3. Die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit
4. Die intrauterin erworbene Taubstummheit (Lues)
5. Die bei der Geburt erworbene Taubheit (Geburtstrauma)
6. Die im Säuglingsalter erworbene Taubstummheit.

Aus diesen sechs verschiedenen Formen ergeben sich 21 verschiedene Formen der Kreuzung und dementsprechend schon in der ersten Generation die verschiedensten Resultate der Vererbung. Bei geeigneter Kreuzung der folgenden Generationen müssen sich daraus die kompliziertesten Arten der Vererbung ergeben, die auch für die raffiniertesten mathematischen Berechnungen

keine befriedigende Lösung erhoffen lassen. Die Schwierigkeiten und Nachteile, die sich ergeben können zeigt Albrecht an einem Beispiel: Heiratet nämlich ein hereditär Innenohrschwerhöriger eine Taubstumme des sporadischen Typs, so werden alle Kinder von der Mutter her latent belastet und die Hälfte der Kinder vom Vater schwerhörig oder taubstumm sein. Bei geeigneter Kreuzung der nächsten Generation wird daraus eine so komplizierte Vererbungsart entstehen, die restlos nie zu klären ist.

Auf die Widersprüche, die sich bei der ebenfalls von Hammerschlag für die Vererbung seiner „Heredogeneratio acustica" in Erwägung gezogenen multiplen Allelie mit den von diesem Autor geäußerten Vorstellungen, sowie den tatsächlichen Verhältnissen ergeben, hat Lenz aufmerksam gemacht. Da nach Hammerschlags Erklärung die Otosklerose die Folge eines rezessiven, die labyrinthäre Schwerhörigkeit die Folge eines partiell dominanten Erbmodus ist, so gibt er — wie Lenz schreibt — selbst zu, daß die verschiedenen Ohrenleiden auf verschiedenen Erbanlagen beruhen. Mit dieser Anschauung hat er die Einheitlichkeit der erblichen Ohrenleiden schon aufgegeben und sich sehr weit der Auffassung von Albrecht genähert. Hammerschlag führt zur Begründung seiner Hypothese an, daß die Einheitlichkeit der Erbleiden in anderen Disziplinen, so vor allem in der Nerven- und Augenheilkunde schon längst anerkannt sei. Lenz schreibt dazu, daß die Behauptung „einfach nicht den Tatsachen entspricht". Ebenso läßt sich von der klinischen Seite die These Hammerschlags nicht beweisen, da er keine Familienuntersuchungen durchgeführt hat, die allein hier Klarheit schaffen können.

Die geographische Begrenzung und eigentümliche Verteilung der verschiedenen Ohraffektionen, spricht auch mit ausgesprochener Deutlichkeit für eine genetische Trennung der Leiden (Albrecht). Er fand sie in Württemberg, ähnlich wie Hanhart in der Schweiz, in der Hauptsache auf geographisch umschriebene Inzuchtgebiete beschränkt, die kretinische Taubstummheit dagegen vorzugsweise in bestimmten Gegenden des Allgäus, während sich die Innenohrschwerhörigkeit als sehr häufig und gleichmäßig über das Land verteilt erwies; im Gegensatz zur Otosklerose, die so selten sei, daß auf etwa 100 Labyrinthschwerhörige nur 1 Otosklerotiker komme (Hanhart).

Lenz (1929) wendet sich gegen die von Bauer und Stein vorgetragene Anschauung, Taubstummheit, labyrinthäre Schwerhörigkeit und Otosklerose gingen auf wechselnde Kombinationen zweier rezessiver Erbanlagen zurück: „Die biologische Verschiedenheit dieser drei Leiden ist völlig sichergestellt".

Ebenso haben die Ergebnisse Hanharts aus den erbbiologisch systematisch durchforschten Inzuchtgebieten der Schweiz u. a. die meist getrennte Vererbung der heute als selbstständig geltenden Merkmale bewiesen. Hanhart erwähnt, daß Albrecht seinerzeit irrtümlich angenommen hat, daß die heutigen Taubstummen zumeist irgendwo in der Ahnenreihe auf einen manifesten Träger des Merkmals zurückführen müßten. Die experimentelle Erblehre hat seither in zahllosen Beispielen von Kreuzungen der Nachkommen bestrahlter Tiere gezeigt, daß die den spontanen im Wesen durchaus entsprechenden künstlich hervorgerufenen Muta-

tionen ursprünglich meist hetrozygot angelegt sind und erst durch Inzüchtung offenbar d. h. homozygot werden. Das von Lenz schon in der ersten Auflage von Baur-Fischer-Lenz abgebildete Schema der Ausbreitung einer einfach-rezessiven Erbanlage läßt die unter legitimen Verhältnissen frühest mögliche Manifestation aus einer Geschwisterkinderehe erkennen. Daß sich Albrecht in dieser Beziehung täuschte, schmälert sein Verdienst, als erster den Erbgang der sporadischen Taubheit gezeigt zu haben, keineswegs. Seine Schlußfolgerungen haben namentlich deshalb besondere Beweiskraft erlangt, weil es ihm gelang, zugleich auch den dominanten Erbgang der hereditären Innenohrschwerhörigkeit an Hand von 10 Stammtafeln überzeugend nachzuweisen.

Über die Beziehungen von erblicher Taubstummheit zu anderen Erkrankungen.

Das Zusammentreffen von erblicher Taubheit und Retinitis pigmentosa mit oder ohne Schwachsinn bis zur Idiotie ist schon sehr lange bekannt. Es scheint sich die genannte Netzhautaffektion tatsächlich häufiger durch Hörstörungen zu komplizieren (nach Julia Bell in 10,4% von 919 Fällen), während sie sich umgekehrt weit seltener bei Taubstummen findet. Steinberg (1937) untersuchte eine Reihe von Kranken, die an Retinitis pigmentosa leiden und bei denen die Untersuchung das Bestehen verschiedener Hörstörungen ergab. Die Hörstörungen erstreckten sich auf gewisse spezielle Ausfälle bis zu völliger Taubheit mit aufgehobener vestibulärer Erregbarkeit. Er fand, daß enge Beziehungen der Retinitis pigmentosa zur amaurotischen Idiotie bestehen. Als Erklärung für Taubstummheit und aufgehobene Vestibulareregbarkeit bei amaurotischer Idiotie wird eine Lipoiddegeneration der Ganglienzellen der zentralen Hörbahn gefunden (Zentrale Taubheit), die auch als Ursache für die Retinitis pigmentosa und die amaurotische Idiotie angenommen wird. Daraus schließt Steinberg, daß ein enger Zusammenhang zwischen Retinitis pigmentosa und Taubstummheit besteht. Es ist jedoch nicht ohne weiteres zu entscheiden, inwieweit Retinitis pigmentosa und Schwerhörigkeit gleiche Ursache haben. Sind bei Retinitis pigmentosa Schwerhörigkeit und gleichzeitig auftretende cerebrale Störungen vorhanden. so müssen zentrale Veränderungen als Ursache angenommen werden. Jedoch ist dies auch für unkomplizierte Fälle von Retinitis pigmentosa und Schwerhörigkeit wahrscheinlich. Steinberg glaubt allerdings, daß durchaus die Möglichkeit besteht, daß auch Veränderungen des Corti'schen Organs eine Rolle spielen können.

Das Zusammentreffen der recessiven Taubstummheit mit der Retinitis pigmentosa, die schon wiederholt beobachtet wurde (Alexander, Nager u. a.) veranlaßte Albrecht zu einem Vergleich der beiden Affektionen. Dabei zeigt sich, daß im histologischen Bild eine genaue Übereinstimmung in den wesentlichen Veränderungen besteht: Wie bei der sporadischen Taubheit sind auch bei der Retinitis pigmentosa die nervösen Endapparate (Stäbchen und Zapfen) atrophisch. Klinisch besteht insofern ein Unterschied, als bei

der Retinitis pigmentosa die ersten Erscheinungen nicht schon bei der Geburt, sondern erst im jugendlichen Alter auftreten und sich allmählich verschlimmern. Der Erbgang ist, worauf Nager hinweist, monomer recessiv. Diese Gleichartigkeit im pathologischen Geschehen legt den Gedanken nahe, daß hier zwischen Taubheit und Sehstörung ein innerer Zusammenhang besteht. Man könnte sich vorstellen, daß in besonders schweren Fällen der nervöse Apparat von Auge und Ohr gleichartig betroffen werde. Albrecht, Schwarz und Sandel sind geneigt, das gelegentliche Zusammengehen für relativ zufällig, d. h. als alleinige Folge des beiden Merkmalen gemeinsamen einfach-recessiven Erbgangs zu halten. Es scheint Albrecht das Nächstliegende zu sein anzunehmen, daß die für die recessive Vererbung günstigen äußeren Verhältnisse, vor allem die Verwandtenehe, schuld daran sind, wenn die verschiedenen Affektionen in derselben Familie beobachtet werden. Hanhart findet mit Goerke diese Erklärung angesichts der für eine echte Korrelation sprechenden Beobachtungen von Siebenmann, Bing, Alexander sowie auch F. R. Nager (1926) gezwungen. Hanhart ist der Ansicht, daß es sich hier um eine echte Korrelation handelt, die einem bestimmten recessiven Biotypus d. h. einem eigenen Genotypus zugehören dürfte. van Gielse (1936) nimmt das Bestehen dieser Korrelation als wahrscheinlich an, spricht aber dabei von „labyrinthärer Taubheit", obwohl es sich nach obigen Autoren unzweifelhaft um die sporadische Taubstummheit handelt. Hanhart (1938) ist der Meinung, daß ein rein zufälliges Zusammentreffen beider Affektionen in Anbetracht ihrer relativen Seltenheit nur ganz ausnahmsweise zu erwarten sei; und dann wohl meist nicht beim selben Individuum, sondern innerhalb der gleichen Familie. In zwei von Hanhart durchforschten Inzuchtgebieten fanden sich beide Merkmale als vollkommen unabhängige und getrennt vererbte Mutationen, ohne daß es auch nur einmal zu einer Vergesellschaftung innerhalb einer Sippe gekommen wäre.

Hammerschlag glaubte auf Grund des von ihm willkürlich erweiterten Syndroms bei der Tanzmaus eine Heredopathia acustico-opticocerebrospinalis aufbauen und diesen konstruierten Begriff auf den Menschen übertragen zu dürfen. Während bei der Tanzmaus das viergliedrige Symptom stets vollständig ausgeprägt ist, sollen sich beim Menschen alle Komponenten des Syndroms nur selten bei einem Menschen vereinigt finden. Am Auge zeigt sich die Degeneration als Retinitis pigmentosa oder Kolobom. Es gibt Familien, in denen einige Mitglieder Innenohrveränderungen, andere die Pigmententartung der Netzhaut aufweisen und wieder andere die Kombination beider Zustände. In manchen Familien sind alle Ohrgeschädigten mit Netzhautentartung behaftet. Die hereditäre Taubheit sei nicht selten mit endogenem Schwachsinn bis zu den schwersten Graden der Idiotie kombiniert. Hereditär taubstumme Personen seien auch nicht so selten ataktisch. Die bei der Tanzmaus erschlossene genetische Zusammengehörigkeit sämtlicher konstitutioneller Gehördefekte einerseits und die Korrelation zu hereditärer Ataxie sowie „allgemeiner Entartung" andererseits wird von Lenz, Hanhart, Albrecht als unhaltbar erachtet. Doch hält es Hanhart für möglich, daß in der leider wenig überzeugend begründeten

Konzeption Hammerschlag's ein richtiger Kern steckt, den es gelte, durch möglichst umfassende Untersuchungen ganzer Taubstummensippen allmählich herauszuschälen. van Gilse betont „die starke Gefahr Scheinkorrelationen zu finden, wogegen nur sehr großes Material und starke Kritik schütze" (1936).

Viel wahrscheinlicher jedoch als die Korrelation zu anderen Affektionen des Gehörorgans, vor allem der Otosklerose, ist die genetische Beziehung der sporadischen Taubstummheit zu gewissen Defekten des Auges und Gehirns. Zunächst muß die Frage entschieden werden, ob jene Fälle von Taubstummheit, die durch solche Begleiterscheinungen kompliziert sind, auf besonderen Biotypen beruhen, wie es zuerst Eugen Fischer (1933) in Erwägung zog, wobei er annahm, daß die durch Schwachsinn usw. komplizierte Form der erblichen Taubheit „ziemlich sicher auf mehreren krankhaften Genen" beruhen, und zwar entweder auf einer Verbindung des Gens für einfach rezessive Taubheit mit einem andern, das Zentralnervensystem schädigenden oder aber auf selbständigen, in dieser Richtung wirksamen Faktoren. Dieser Autor zieht außerdem noch zwei mögliche Formen erblicher Taubstummheit in Betracht, eine infolge Hirnmißbildung ev. mit Sprachausfall, bedingt durch ein oder mehrere Gene, ferner eine erbliche Organschwäche (fehlen von oder Fehler an einzelnen Genen des Gehörapparates), die erst durch dazukommende Schädigungen geringerer Art zur Erkrankung führen würden. Hanhart sagt hierzu: „Man sieht also, auf wie viele Gruppen vom theoretischen Standpunkt aus ein Erbforscher kommt. Eine gewisse Gefahr ist nicht zu verkennen, daß infolge allzu spezialistischer Einstellung mancher Untersucher die genetische Zusammengehörigkeit verschiedenartig sich äußernder Krankheitserscheinungen unerkannt bleibt oder doch zu wenig gewürdigt wird, zumal wenn sich ein sehr aufdringliches Symptom, wie z. B. eine Idiotie oder eben eine Taubstummheit in den Vordergrund drängt. So glaubte z. B. Albrecht die hier und da in seinen Taubstummensippen beobachteten Epileptiker und Schwachsinnigen nicht auf den entsprechenden Stammtafeln aufführen zu sollen, da sie für das Studium der Vererbung des Merkmals Taubstummheit kein Interesse besäßen und die Klarheit und Übersicht beeinträchtigt hätten. Um sich Vorwürfe seitens späterer Bearbeiter zu ersparen, registriert man besser möglichst alles Auffällige innerhalb solcher Sippen."

Weinert berichtet in neueren Taubstummenerhebungen (1938), daß das Zusammentreffen von Taubheit mit Schwachsinn nicht so oft festzustellen ist, wie aus dem Schrifttum anzunehmen ist. Außerdem findet er die Angabe von Schwarz zu hoch, daß bei Taubheit unter $2/3$ der Familien sich Blutsverwandtschatf findet. Weinert glaubt, daß man diese Zahlen wohl nicht verallgemeinern dürfe, weil die Unterlagen für diese Zahlen meist aus reinen Inzuchtsgegenden stammen. Bei der großen Zahl von normalhörenden Überträgern für rezessive Taubheit, die wir in Deutschland bereits haben (1½ Millionen), besteht auch ohne diese Blutsverwandtschaftsziffern relativ häufig die Möglichkeit für Überträgerehen. Die Zahl der erblich Taubstummen darf man mit etwa ⅓ (oder darüber) der Gesamtzahl annehmen.

Nach deutschen Statistiken sollen etwa 72% der Taubstummen unter sich heiraten und eine durchschnittliche Kinderzahl von 1,6 haben, während diese in den Ehren Taubstummer mit Normalen 2,4 betrage. Da hierbei nicht nach ererbten und erworbenen Fällen ausgeschieden wurde, sind diese von E. Fischer mit aller Reserve mitgeteilten Zahlen von sehr relativem Wert. Hanhart hebt in diesem Zusammenhang hervor, daß ihm bei vielen rezessiv Taubstummen das häufige Fehlen der Libido oder doch deren sehr geringe Intensität von zuverlässiger Seite so oft bestätigt wurde, daß er es als wichtige konstitutionelle Eigentümlichkeit bezeichnen möchte. Tanaka (1935) kam nach Untersuchungen an 276 Taubstummen zu folgendem Schlusse: Der Einstellungsprozentsatz der angeborenen Taubstummheit ist bei jedem Geschlecht gleich, dagegen kommt die erworbene Taubstummheit häufiger bei Männern als bei Frauen vor. Zum Auftreten der Taubstummheit spielen weder idiokinetische noch parakinetische Einflüsse eine wesentliche Rolle. Die Vergesellschaftung der Taubstummheit mit anderen degenerativen Leiden ist nachgewiesen. Die angeborene Taubstummheit wird nicht selten von Anomalien des Ohres, Augenleiden kongenitaler Natur, sowie Uvula bifida u. a. begleitet. Was die selektive Wirkung anlangt ist die durchschnittliche Fruchtbarkeit der Familien der angeborenen Taubstummen nicht kleiner als die der Gesamtbevölkerung in Japan oder die der Familien der erworbenen Taubstummen. Er schließt daraus, daß die hereditäre Taubstummheit keinen Selektionswert hat.

Hanhart (1938) erhebt deshalb die Forderung, die Wertigkeit dieser vielumstrittenen Korrelationen endlich einmal durch die Untersuchung größerer Sippen genau zu prüfen und nicht bloß eindrucksmäßig dafür oder dagegen Stellung zu nehmen. Man müsse sich dafür hüten, in der Gesamtbeurteilung eines Falles zu sehr auf an sich geringfügige Einzelheiten abzustellen und deren Bedeutung zu überschätzen. Auch Schwarz (1938) weist auf die Bedeutung der Ganzheitsbetrachtung in der Forschung hin und betont, daß die Eigenschaften und Einzelheiten der einzelnen Organe aus dem Erscheinungsbild des ganzen Organismus herzuleiten sind. Bei der Erbbegutachtung sei es vor allem die Berücksichtigung der ganzen Familie, aus der sich die Diagnose erkennen läßt. Auch Uffenorde (1938) hebt hervor, daß eine gesicherte Abgrenzung der ererbten von der erworbenen Taubheit ohne genaue Mituntersuchung der weiteren Familienangehörigen bislang noch nicht möglich ist. Langenbeck (1937) wendet sich dagegen, daß man in Ausnahmefällen von dem Familiennachweis absehen kann, wenn andere Momente dafür sprechen, daß eine erbliche Taubheit vorliegen muß. Als derartige Momente wurden in einer Entscheidung des Erbgesundheits-Obergerichts Dresden zwei Entartungszeichen angeführt, nämlich eine tiefliegende Stirnhaargrenze und zusammengewachsene Augenbrauen. Der erbdiagnostische Wert solcher Entartungszeichen werden mit Recht von maßgebenden Autoren stark in Zweifel gezogen und abgelehnt. Langenbeck behauptet, daß solche Entartungszeichen nicht regelmäßig vorkommen, sondern sehr inkonstante, ja äußerst seltene Symptome sind. Auch Hanhart möchte entschieden davon abraten, die Diagnose erblicher Taubheit von so vagen Kennzeichen abhängig zu machen. Er glaubt sogar erklären zu dürfen, daß

diese „Stigmen" überhaupt nicht zu den Symptomen erblicher Taubheit gezählt werden können.

Die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit.

Als Charakteristikum findet sich unter anderem ein reduziertes Hörvermögen, verkürzte Knochenleitung (verkürzter Schwabach'scher Versuch), relativ gut erhaltene untere und nur mäßig herabgesetzte obere Tongrenze. Der Rinne'sche Versuch ist positiv, denn das Mittelohr ist gewöhnlich normal. Die Krankheit beginnt in der Regel bereits in der Jugend oder spätestens im mittleren Alter. Es handelt sich um ein reines Erbleiden, wenn auch einmal äußere Einflüsse die Schwerhörigkeit ungünstig beeinflussen und die spätere Ertaubung unter Umständen beschleunigen können. Nach Schwarz ist die ererbte Innenohrschwerhörigkeit aus dem Organbefund allein nicht sicher zu erkennen, auch nicht nach eingehender und längerer Beobachtung. Es gibt eine ganze Reihe von Erkrankungen am Innenohr, die ein ganz übereinstimmendes Bild bieten. Alle erworbenen Formen der Innenohrschwerhörigkeit auszuschließen, stößt zuweilen auf die größten Schwierigkeiten. Um eine ererbte Erkrankung daher sicher zu erkennen, muß in jedem Fall auf die Angehörigen zurückgegriffen werden. Einzig und allein die Familie des Merkmalsträgers kann uns einen eindeutigen Aufschluß über die Art des Leidens geben. Der dominante Erbgang bietet dabei eine große Erleichterung, da bei der meist großen Häufung der Merkmalsträger in der Familie weitere Schwerhörige aufzufinden sind. Erst wenn sich weitere Fälle reiner Innenohrschwerhörigkeit ohne erkenntliche Ursache in der Familie finden, muß die Art des Leidens als ererbt gelten. Den hereditär-degenerativ Tauben von einem rezessiv Taubstummen zu unterscheiden, ist im Leben nur durch die Familienanamnese und Familienuntersuchung möglich.

Ausnahmsweise kann die labyrinthäre Schwerhörigkeit auch einmal in einer Sippe durchwegs so früh und hochgradig auftreten, daß sie zu einer in mehreren Generationen dominanten Taubstummheit führt. Eine solche Familienvariante hat E. Müller (1936) aus der Kölner Ohrenklinik beschrieben und erbbiologisch einleuchtend interpretiert. Die Tatsache, daß aus einer Ehe derartiger Taubstummer eines von fünf Kindern frei vom Merkmal blieb, stimmt mit der Durchschnittsproportion bei einfach dominantem Erbgang überein. Hanhart hält sie für eine schöne Bestätigung der Annahme Albrechts, wie er sie in seinem Material bisher noch nicht aufweisen konnte, da solche Kreuzungen noch viel seltener sind, als Ehen von sporadisch Taubstummen.

Weiterhin stellten Albrecht, Brühl u. a. fest, daß sich bei der hereditären Innenohrschwerhörigkeit alle Übergänge von einer leichten Herabsetzung des Hörvermögens bis zur völligen Taubheit finden und daß diese verschiedenen Grade der Hörstörung in einer Familie gleichzeitig nebeneinander vorkommen können. Bei den zahlreichen Familienuntersuchungen

Albrechts zeigten die schwerhörigen Familienmitglieder alle stets die gleichen Symptome der Innenohrschwerhörigkeit. Als sich einmal unter Innenohrschwerhörigen eine Otosklerose fand, ließ sich dies durch früheres Einheiraten einer Otosklerotikerin, die er ebenfalls untersuchen konnte, leicht aufklären.

Auch die frühzeitig einsetzende Altersschwerhörigkeit hält er in bestimmten Fällen für eine Äußerung der hereditären Innenohrschwerhörigkeit. Er begründet diese Behauptung mit der Tatsache, daß bei seinen Familienuntersuchungen mehrere Fälle frühzeitiger Altersschwerhörigkeit gefunden wurden, die in der Ascendenz und Descendenz Schwerhörige aufzuweisen hatten. Auch die Nager'schen Fälle von Altersschwerhörigkeit zählt er zu dieser Gruppe. Da die hereditäre Schwerhörigkeit bisweilen progredient verläuft, besteht die Möglichkeit, daß die Herabsetzung des Hörvermögens in einem früheren Lebensabschnitt einsetzt, als man Altersschwerhörigkeit erwarten sollte. Ist es doch unter dieser Voraussetzung ohne weiteres begreiflich, daß der vorher schon geschädigte Hörnerv sich vorzeitig und rasch abnützt. Seine Auffassung deckt sich durchaus mit der Anschauung von Lange, daß eine Reihe offenbar nur gradueller Unterschiede von der auf Entwicklungsstörung beruhenden, angeborenen Taubheit und Schwerhörigkeit zu der hereditär-degenerativen Schwerhörigkeit und Taubheit führt, die ein vorher normal funktionierendes Ohr im Laufe des Lebens befällt. Auch Schwarz hebt hervor, daß wir über die Beziehungen der erblichen Innenohrschwerhörigkeit und Altersschwerhörigkeit bis jetzt noch sehr wenig wissen. Für die Erbbegutachtung aber ist es notwendig, daß wir im Einzelfall erkennen können, wann eine Innenohrschwerhörigkeit der Eltern im Sinne einer erblichen Innenohrschwerhörigkeit gedeutet werden muß, um so mehr, als ein Erbleiden am Ohr, jedenfalls mit der notwendigen Sicherheit, nur aus der Sippe zu beweisen ist. Er teilt 3 Stammbäume aus der Frankfurter Klinik mit, aus denen sich ergibt, daß die erbliche Innenohrschwerhörigkeit tatsächlich einen solch geringen Grad erreichen kann und dann erst im Alter als Alterschwerhörigkeit in Erscheinung tritt. Eine Altersschwerhörigkeit der Eltern, auch wenn sie sehr spät beobachtet wird, ist also für die Erbbegutachtung nicht ohne weiteres belanglos. Auch Albrecht betont wiederholt, daß sich unter einer Altersschwerhörigkeit gelegentlich eine hereditäre Innenohrschwerhörigkeit verbergen kann. Albrecht verneint die Frage, ob jede vorzeitige Abnützung, für die wir sonst keinen Grund wissen, als milde Form eines mißgebildeten Ohres angesehen werden muß. Nach den allgemein gültigen biologischen Gesetzen wird jedes Gewebe im Laufe der Zeit abgenützt, und der Grad und die Geschwindigkeit dieser Abnützung ist individuell für die einzelnen Organe durchaus verschieden. Interessant sind in dieser Hinsicht die Untersuchungen von Beck über die Widerstandsfähigkeit der Hörnerven lauten Geräuschen gegenüber. Seine Untersuchungen machen den Schluß wahrscheinlich, daß eine individuell verschiedene Reaktionsfähigkeit der Hörnerven besteht, die nach Albrecht im weitesten Sinne auf seine Behauptung angewendet werden kann, jedoch nicht unbedingt eine pathologisch-anatomische Veränderung des Labyrinths als Voraussetzung nötig hat.

Nach Schwarz lassen sich die sporadische Taubheit und die erbliche Innenohrschwerhörigkeit jedoch nicht nur erbbiologisch trennen, sie zeigen auch einen verschiedenen pathologisch-anatomischen Befund, soviel wir heute wissen. „Die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit ist ein durch anatomische Befunde und klinische Beobachtung sichergestellter Begriff." Albrecht. Auch Sandel bejaht die Frage, ob der Scheidung der zwei Formen der erblichen Taubstummheit auch zwei klar unterschiedene pathologisch-anatomische Befunde entsprechen. Bei der erblichen Innenohrschwerhörigkeit liegt in der Hauptsache eine Mißbildung der knöchernen Schnecke vor (2 Fälle von Mayer und Nager, je ein Fall von Alexander, Lange, Alt, Brunner und Neumann). Die Befunde bestehen in mehr oder weniger starken Veränderungen am häutigen und knöchernen Labyrinth. Das häutige Labyrinth kann Erweiterungen, Verengerungen und Fehlen der Reissner'schen Membran zeigen. In etwa der Hälfte der Fälle ließ sich zugleich eine hochgradige Ektasie des Ductus cochlearis sowie des Ductus und Saccus endolymphaticus feststellen (Typus Mondini). Weiterhin können fehlen, mißbildet oder an Zahl vermindert sein die Schneckenwindungen, die Treppe, die Spindel, die Treppenwände und der Schneckengang (worin ein mangelhaft ausgebildetes Cortisches Organ sitzt). Es können sich weniger als 2½ Windungen finden. Nach Sandel ist der N. cochlearis in seinen zentralen Teilen bis zum Ganglion spirale in der Regel völlig normal. Erst peripher vom Ganglion, dessen Größe und Zellgehalt vermindert sein kann, ist der Nerv unterentwickelt. Die Zellen des Cortischen Organs sind wenig differenziert, das Organ selbst mangelhaft oder gar nicht ausgebildet. Der Grad der Veränderungen geht dem Grad der Hörstörung parallel. Durch Vergleich anatomischer und klinischer Bilder gilt als erwiesen, daß die oben beschriebenen Veränderungen als Ursache der hereditären Innenohrschwerhörigkeit anzusehen sind.

Langenbeck wirft neuerdings die Frage auf, ob es nun möglich ist, auch pathologisch-anatomisch Fälle von erblicher Taubheit einwandfrei festzustellen. Die Antwort kann sich allein auf das morphologische Bild gründen. Ausgesprochene Mißbildungen im Aufbau des häutigen und knöchernen Labyrinths lassen sich unschwer erkennen. Beschränken sich aber die Veränderungen im Taubstummenohre auf die Nervenendstellen und auf die Nerven und ihre Ganglien, so wird es immer schwieriger eine Mißbildung von einer Degeneration, die aus äußeren Ursachen entstanden ist, zu unterscheiden. Je weiter zentralwärts die Veränderungen liegen, um so mehr wachsen die Schwierigkeiten ihrer Feststellung. Dabei sprechen immer mehr Befunde und Beobachtungen dafür, daß zentrale Ursachen bei erblichen Ohrenleiden eine nicht geringe Rolle spielen. Im ganzen ist die Zahl der einwandfrei und kritisch untersuchten Schläfenbeine von erblich Tauben und Schwerhörigen noch keineswegs groß. Dabei hat die Frage, ob dem dominanten oder rezessiven Erbgang der Ohrenleiden auch bestimmte pathologisch-anatomische Bilder entsprechen, noch ganz zurückzutreten. Dazu ist das vorhandene Material noch zu gering an Zahl und zu ungenügend beobachtet. Brunner macht darauf aufmerksam, daß auch schwere Veränderungen in den Cochleariskernen und -bahnen nicht mit klinisch nachweisbarer Schwer-

hörigkeit verbunden sein müssen. Auch Schwarz betont, daß die Forschung im Hinblick auf den zentralen Verlauf des Hörnerven im Gehirn noch nicht abgeschlossen ist. Nach Guffarth (1936) ergab die Untersuchung des gesamten Schrifttums auf erbbiologisch sowohl als auch histologisch untersuchte Fälle bei hereditär-degenerativer Innenohrschwerhörigkeit nur 6 Fälle, bei denen die Anamnese so ausreichend auf die Familie ausgedehnt war, daß sie überhaupt erbbiologisch verwendet werden konnten. Lange hat sein relativ sehr großes Material von Taubheit, nämlich 15 Fälle, histologisch durchgeprüft und kommt zu dem bedeutungsvollen Ergebnis, daß 7 davon einwandfreie Rückstände schwerer Entzündung zeigen. 5 Fälle bieten das Bild der Neuroepitheldegeneration. Sichere Entwicklungsstörungen, die allein als rein erbbedingt bezeichnet werden, finden sich nur 2 mal. „Somit also", schreibt Lange, „klafft eine Lücke zwischen der hohen Zahl von erblichen Taubheiten, die wir bei der Begutachtung für das Erbgesundheitsgericht als sicher und wahrscheinlich feststellen können und der geringen Zahl der histologisch festgestellten." Diese Differenz wird nun damit erklärt, daß für die 5 Fälle von Neuroepitheldegeneration eine erbliche Organminderwertigkeit angenommen wird, infolge deren schon ein relativ geringer, äußerer Einfluß genügt, um zu schweren Schädigungen am inneren Ohr zu führen. Daraus schließt Lange weiter, daß „bei dem einwandfreien Nachweis, daß die Taubheit im Anschluß an eine bestimmte Erkrankung im frühen Kindesalter entstanden ist, wir die Erblichkeit keineswegs ohne weiteres ablehnen dürfen. Zwar nicht das entwickelte Leiden, sondern die minderwertige Grundlage ist vererbt und vererbbar." Schwarz äußert hierzu „sehen wir davon ab, daß die Organminderwertigkeit mindestens ein sehr umstrittener Begriff ist, so muß dieser Auffassung nach ein äußerer Einfluß dazu kommen, d. h. eine Mittelohrentzündung und damit ein pathologischer Umweltfaktor, wenn das Leiden entstehen soll, dann aber ist die Unfruchtbarmachung nicht zulässig, weil nur ein ähnlicher Anlagefaktor wie etwa bei der chronischen Schleimhauteiterung des Mittelohres, vorliegt. Die genannte Lücke ist also nicht recht erklärt. Dieser Umstand muß zu denken geben, denn entweder trügt uns der histologische Befund oder wir stellen vielleicht doch die Diagnose auf erbliche Taubheit bei der Begutachtung zu häufig."

Uffenorde befaßt sich mit der gleichen Fragestellung und versucht ebenfalls diese ebengenannte Neuroepitheldegeneration zu erklären. Dabei erinnert er an seine histologischen Fälle von Labyrinthentzündungen, übergeleitet vom Mittelohr, trotz erhaltener Labyrinthfenster. Auf diesem Weg entsteht eine induzierte Labyrinthitis, wie sie auch experimentell von Blau, Herzog, Steuer und Mittmaack beobachtet worden ist. Zur Pathogenese der angeborenen Taubstummheit vertritt Wittmaack die Ansicht, daß eine scharfe Grenzziehung zwischen den durch Hydrops bedingten Formen der Taubstummheit und den entzündlich bedingten nicht möglich ist. Er schließt daraus, daß auch die angeborene Taubstummheit in der weit überwiegenden Mehrzahl aller hierher gehörenden Fälle auf einen intra partum erworbenen Labyrinthhydrops mit nachfolgender hydropischer Degeneration des Corti schen Organs und des zugehörigen Neurons zurückgeführt werden muß und daß ein grundlegender Unterschied zwischen dieser Form der Taubstummheit und der durch entzündliche Prozesse entstandenen

nicht besteht. Daß die Hörstörung auf beiden Seiten symmetrisch ist, erscheint bei dieser Entstehungsweise nicht verwunderlich; es besteht aber hierfür kein „Gesetz", sondern nur eine „Regel". Bei dieser Pathogenese der Taubstummheit soll erbliche Veranlagung eine gewisse Rolle spielen, über ihre Art sind aber nur Vermutungen möglich. — Da beim Kleinkind mit den häufig auftretenden Mittelohrentzündungen oft eine induzierte Labyrinthitis entsteht, liegt es Uffenorde näher anzunehmen, daß die genannten Fälle von Neuroepitheldegeneration zum größeren Teil auf diese Ursache zurückzuführen sind. Damit aber, schreibt Uffenorde weiter, sind die Fälle von angeborener Taubstummheit weitgehend durch Entzündung von der Pauke aus bedingt und entstehen also durch äußere Einflüsse. Ist aber damit gleichzeitig gezeigt, daß die Deutung selbst sorgfältigst histologisch untersuchter Fälle noch große Schwierigkeiten macht, so bleibt für uns nur das Ergebnis, zu dem auch Uffenorde kommt, daß in einem Gutachtenfall nur dann der Vererbungsnachweis als genügend begründet gelten kann, wenn die Sippe weitgehend berücksichtigt ist (Schwarz).

Hanhart (1938) hält auch die Frage noch für strittig, ob die beiden von Albrecht (1923) vor allem auf Grund ihres verschiedenen Erbgangs gesonderten Formen erblicher Taubheit pathologisch-anatomisch wirklich eindeutig charakterisiert sind. In seiner Darstellung der hereditären Erkrankungen des Cochlearis und seines Endapparates im Handbuch der Neurologie von Bumke und Foerster (1936) hebt Goerke ausdrücklich deren anatomische und klinische Wesensverwandtschaft hervor. In einer Beziehung immerhin stimmen beide Formen überein, nämlich im Verschontbleiben des Vestibulärapparates. Schon seit den Untersuchungen Bezolds ist bekannt, daß unter Totaltauben ungefähr auf 60% Vestibularisschädigungen aufweisen. Alsdann Frey und Hammerschlag angeborene und erworbene Taubheit getrennt betrachteten, zeigte sich, daß sogenannte „Drehversager" bei angeboren Tauben viel seltener sind (25,6) als bei in früher Kindheit erworbener Taubheit (64,6). Auch Albrecht erwähnt, daß die von ihm untersuchten erblich Taubstummen in zwei Fällen unter 22 einen totalen Ausfall des Bogengangssystems erkennen ließen. Daß erbliche Taubheit mit Störungen des Vestibularapparates sogar familiär vorkommt geht aus der schon früher erwähnten, von Müller beschriebenen Taubstummensippe hervor, wobei die dominant erbliche Taubheit labyrinthärer Natur war. Hier erwies sich der Gleichgewichtsapparat bei kalorischer und rotatorischer Reizung als untererregbar, wogegen sich ein vertikaler, von der Lage des Körpers abhängiger Nystagmus bemerkbar machte. Es bestehen bis jetzt in der Literatur keine Angaben über Auftreten von Lagennystagmus in den Familien erblich Tauber. Möglicherweise spielt hier eine Faktorenkoppelung eine Rolle.

Die Vererbung der hereditären Innenohrschwerhörigkeit wurde von Albrecht (1923) auf Grund eigener ausgedehnter Familienforschungen weitgehend klargestellt. In der Literatur war damals noch wenig darüber bekannt. Albrecht begründet es damit, daß sich die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit von der erworbenen kaum unterscheidet. Zum Studium der Vererbung war es nötig, systematisch ganze Familien soweit möglich auf

ihr Hörvermögen zu untersuchen. Eine Auslese des Materials wurde vermieden. Die Feststellungen Albrechts wurden nachdrücklichst von der Wiener Schule (Hammerschlag, Bauer und Stein) bekämpft. Während sich die Wiener Schule bis in die neueste Zeit auf die Faysche Statistik stützt, haben eine Reihe von Forschern durch exakte Familienuntersuchungen den dominanten Erbgang bestätigt. (Bigler, Bock, Hanhart, Metzger, Nager, Wanner, Sandel und Schwarz). Auch aus der empirischen Erbprognose des Albrechtschen Materials und je einem Fall von Weinert und Orth ergibt sich ziemlich eindeutig, daß die befallenen Nachkommen von Taubstummen in der Regel wieder taubstumm oder zum mindesten hochgradig schwerhörig sind.

Die sporadische (recessive) Taubstummheit.

Sie ist die wichtigste Form von Taubheit im Sinne des Gesetzes. Die normale Sprachentwicklung bleibt vollständig aus, da es von vornherein unmöglich war, Sprachlaute mit dem Ohr aufzunehmen. In der Regel finden sich im mittleren Tonbereich sog. Hörinseln. Albrecht (1925) fand die sporadischen Taubstummen in Württemberg, ähnlich wie Hanhart in der Schweiz, in der Hauptsache auf geographisch umschriebene Inzuchtgebiete (vom Verkehr oder konfessionell abgeschlossene Gebiete) beschränkt, die kretinische Taubstummheit dagegen vorzugsweise in bestimmten Gegenden des Allgäus, während sich die Innenohrschwerhörigkeit als sehr häufig und gleichmäßig über das Land verteilt erwies.

Von größter Wichtigkeit ist, daß keine der beiden Formen erblicher Taubheit allein auf Grund des Hörbefundes sicher diagnostiziert werden kann (M. Schwarz, 1935). Der Anamnese und namentlich der Familienforschung kommt hier eine ganz besondere Bedeutung zu. Hanhart fordert auch. daß die ganzen diagnostischen Hilfsmitteln aufzubieten sind und die engste Zusammenarbeit von Erbforschern und Otologen notwendig sei.

Umsomehr sucht man begreiflicherweise nach klinischen Kennzeichen. Als charakteristisch für sporadische Taubstummheit hat Albrecht noch 1931 das Fehlen von Übergängen zu bloßer Schwerhörigkeit in den betroffenen Familien hervorgehoben. Hanhart (1938) bemerkt hierzu folgendes: „Schon an und für sich ist es freilich einigermaßen auffallend, daß die Expressivität der Anlage zu der weitaus häufigsten Form der Taubstummheit so gleichartig sein und weder intra- noch interfamiliär stärkere Varianten bilden soll. Wohl gibt es auf einfach-recessiven Anlagen beruhende Zustände, die, wie z. B. der von mir beschriebene recessive proportionierte Zwergwuchs innerhalb ein und desselben Herdes, d. h. Ursprungsgebietes kaum variieren und nur jeweilen einen umschriebenen Sippentypus aufweisen. Dies trifft aber auch nur für zwei Schweizer Herde zu, während andere Herde bereits verschiedene Varianten zeigen. Nahezu konstante Merkmale sind sicher große Ausnahmen innerhalb umfangreicher Sippen." Bemerkenswerterweise vertritt Goerke bezüglich des Vorkommens bloß Schwerhöriger in Taubstummenfamilien eine ganz entgegengesetzte Ansicht als Albrecht, da er ja die

sporadische Taubstummheit und die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit für „genetisch wesensgleich" hält. Er beruft sich hierbei auf Metzkes und Bigler, dessen otologische Befunde in einer untersuchten Sippe mit 9 Taubstummen nur 3 völlige Taube ergaben; bei den übrigen 6 dagegen fand sich das „typische Bild einer mehr oder weniger stark ausgebildeten Innenohrerkrankung" und außerdem wiesen 4 von den scheinbar merkmalsfreien Geschwistern der Taubstummen bei normalem otoskopischen Befund eine mittelgradige Schwerhörigkeit auf. Auch Nager bemerkt zu diesen Feststellungen seines Schülers Bigler, daß sich die obige Annahme Albrechts nicht voll bestätigt habe. Hanhart bemerkt hierzu, daß er auch, namentlich bei Zusammenarbeit mit Otologen, noch häufig auf derartige Sippen gestoßen sei, in denen der Erbgang weitestgehend für monomere Rezessivität spricht, wobei jedoch neben sporadisch taubstummen Geschwistern noch einige mehr oder minder stark schwerhörige vorkommen. Es sei nicht leicht, in den solche Schwerhörige enthaltenen Taubstummensippen das Hineinspielen dominanter Innenohrschwerhörigkeit und Otosklerose sowie die Mitwirkung exogener Prozesse, (Ototiden, Traumen, professionelle Schäden und den endemischen Kretinismus) auszuschließen. Auf jedem Fall muß die theoretisch und vor allem praktisch so bedeutungsvolle Frage, ob sich die Anlage zu sporadischer Taubstummheit nicht auch als bloße Schwerhörigkeit aller Grade äußern könne, weiter ernstlich geprüft werden. Der rascheste Aufschluß hierüber wäre von Befunden an eineiigen Zwillingen zu erwarten; solche müßten sich dann aus ihren Belastungsverhältnissen als sicher sporadisch taubstumm nachweisen lassen, was in Gebieten relativer Inzucht am leichtesten fallen dürfte. Derartige Fälle, nach denen planmäßig gefahndet werden sollte, scheinen bisher nicht beobachtet worden zu sein.

Bei dem Nachweis einer sporadischen Taubstummheit muß unbedingt und in erster Linie nach Blutverwandtschaft gefragt werden. Sie begünstigt die Entstehung der rezessiven Taubstummheti ganz besonders und findet sich in eindeutigen Stammbäumen unter $^2/_3$ der Familien (Schwarz). Der elterlichen Konsanguinität kommt eine umso größere Bedeutung zu, je seltener ein rezessives Merkmal bezw. die ihm zugrunde liegende Mutation auftritt. (Lenz 1919). Entscheidend für das Herausmendeln einer sporadischen T. oder sonst eines einfach-rezessiven Merkmals ist einzig die mindestens einfache — öfters indessen 2—3fache — Abstammung sämtlicher mutmaßlicher Heterozygoten, d. h. eben der Taubstummeneltern von einem nicht allzu weit zurückliegenden Ahnenpaar. Je mehr Geschwisterschaften mit Taubstummen sich über beide Eltern auf ein gemeinsames Stammelternpaar zurückführen lassen, desto höher steigt die Wahrscheinlichkeit, daß die betreffende Blutsverwandtschaft wirklich dazu verhalf, latente d. h. im heterozygoten Zustand befindliche, rezessive Erbanlagen zusammenzubringen und damit manifest (homozygot) werden zu lassen. Die elterliche Konsanguinität einer einzigen Geschwisterschaft kann namentlich in stärker ingezüchteten Populationen sehr wohl auch einmal rein zufällig sein und darf deshalb hier nur sehr vorsichtig bewertet werden.

Lenz hat seinerzeit gefolgert, daß viele der heute manifesten Erbschäden rezessiver Natur ihren Ursprung schon im 17. Jahrhundert oder noch früher hatten. Hanhart verlegt den mutmaßlichen Ursprung der zu sporadischer

T. führenden Mutationen in den schweizer Inzuchtgebieten auf 200—300 Jahre zurück.

Schwarz (1935) nennt die sporadische T. ein „klinisch, erbbiologisch und anatomsich in sich abgeschlossenes Krankheitsbild". Bei der sporadischen T. findet sich in der Hauptsache eine Entwicklungshemmung des nervösen, d. h. des schallwahrnehmenden Apparates. In 3 Fällen von Albrecht wurde das knöcherne Gerüst der Schnecke unverändert gefunden. Auch Albrecht ergänzt nach dem sonstigen Ergebnis der Untersuchung seine frühere Auffassung, nach der die Ursache der rezessiven T. in einer Aplasie der nervösen Anlage von den zentralen Bahnen über die Cochleariskerne und den Nervenstamm bis zum Cortischen Organ zu suchen ist, dahingehend, daß die Aplasie auch auf Teile des Nervens beschränkt sein kann. „Sie kann den peripheren Nerven in größerer Ausdehnung befallen oder als umschriebene Mißbildung des Schneckenganges auftreten. Ob dies, anatomisch gedacht, grundsätzlich verschiedene Vorgänge sind, die nur den rezessiven Erbgang gemeinsam haben, sonst aber voneinander als selbständige Entwicklungsstörungen getrennt werden müssen, oder ob wir nur graduelle Unterschiede des gleichen Geschehens vor uns haben, möchte Albrecht noch nicht entscheiden. In 2 der vorerwähnten Fälle war die T. mehrmals in der Familie aufgetreten." Schwarz gibt zu, daß bisher „nur einige wenige exakt untersuchte Fälle" zur Beurteilung der pathologisch-anatomischen Verhältnisse vorliegen, bei denen auch das Gehirn genügend berücksichtigt wurde. Da die sporadische T. im westenlichen zentral bestimmt ist, ist von der bloßen Untersuchung von Felsenbeinen, und geschähe dies in Serienschnitten, keine genügende Klärung zu erwarten. Handelt es sich doch dabei nicht nur um schwere Atrophien im Cortischen Organ, sondern vor allem auch in den im Hirnstamm gelegenen Cochleariskernen, sowie z. T. auch in den zentralen Bahnen, während der Labyrinthbefund ganz oder fast normal sein kann. Gelegentlich findet sich auch eine Entwicklungshemmung der Schläfenlappen (Sandel). Fähndrich berichtet über 8 Fälle von rezessiver Taubstummheit, bei denen anamnestisch wie auch nach dem pathologisch-histologischen Befund des Ohres eine erworbene Form sicher ausgeschlossen ist, wenn auch der rezessive Erbgang nur mit Wahrscheinlichkeit angenommen werden konnte. (4 Fälle mit Retinitis pigmentosa). 5 Fälle gehören eindeutig zum Typ Scheibe, während 3 genau betrachtet zum Typ Siebenmann 2a gehören. Fähndrich rechnet jedoch diese 3 Fälle zum Typ Scheibe, da die geringen Differenzen zwischen den beiden Typen, die sich hauptsächlich auf das Verhalten des Duktus cochlearis beziehen, nicht von so grundsätzlicher Art sind, daß sich daraus eine Trennung rechtfertigen ließe. Er folgert daraus, daß das pathologisch-anatomische Bild der rezessiven T. dem Typ Scheibe entspricht und verlangt weitere Untersuchung, damit sich das pathologisch-anatomische Bild volltändig aufstellen läßt.

Nach den übereinstimmenden Ergebnissen aller Forscher, welche ihre Rückschlüsse aus selbstuntersuchtem Material gezogen haben, (Albrecht, Bigler, Bock, Csörz und Tokai, Hanhart, Kley, Kompanejetz, Metzger, Metzkes, Nager, Tanaka, Sobolev,

Urbantschitsch, Wanner und Weinert), muß der rezessive Erbgang als sichergestellt gelten.

Albrecht, der bei ihrer Durchforschung im wesentlichen von klinischen Voraussetzungen ausging, schreibt: „Wir haben in Württemberg vielfach eine bodenständige Bevölkerung, die seit Jahrhunderten auf der gleichen Scholle sitzt. Zudem finden sich noch in entlegenen Gegenden Gemeinden und Bezirke, die früher fast ganz vom Verkehr abgeschlossen waren, sodaß eine weitverbreitet Inzucht nicht zu vermeiden war. Bei dieser seit Generationen geübten Inzucht sind diese Gegenden begreiflicherweise ein besonders günstiger Boden für die Vererbung rezessiver Affektionen, und so ist es bei der weiten Verbreitung der sporadischen T. in unserem Lande nicht Wunder zu nehmen, daß sie in diesen Gegenden weitverbreitet ist."

Eindeutig geht die Rezessivität des Leidens aus einem von Siemens angegebenen Stammbaum hervor. Er ging davon aus, daß bei einem Vorfahren Heterozygotie vorgelegen haben mußte und zeigt nun, daß über drei Generationen kein Taubstummer in der Familie festgestellt werden konnte, daß in dem Augenblick, als 2 Geschwisterkinder heirateten, aus dieser Ehe sofort ein taubstummes Kind hervorging, dessen nicht taubstummer Bruder wieder heterozygot sein mußte. Die von Albrecht angegebenen Stammbäume sind von ähnlicher Überzeugungskraft. Auch hier kommt zum Ausdruck, wie beim Aufeinandertreffen zweier verwandter Blutsströme die Krankheit plötzlich sichtbar wird, trotzdem die Sippe über mehrere Generationen in der Ascendenz keinen Taubstummen aufzuweisen hat. Auch Fähndrich berichtet über eine Familie, deren Stammbaum er über 5 Generationen verfolgen konnte, und fand auch in diesem Falle eine sporadische T., die auftrat, als Blutsverwandte heirateten.

Aus schwäbischen Inzuchtgebieten hat Sandel (1935) 3 weitere Stammtafeln veröffentlicht. Die Verhältnisse in diesen 3 neuen Sippen stimmen weitestgehend mit der Annahme einfach rezessiven Erbgangs bei der sporadischen T. überein. Unter Zusammenfassung der ihm vorliegenden Literaturangaben berechnet Sandel aus 28 Stammtafeln mit zusammen 101 Geschwisterschaften einen Geschwisterquotienten von 25,43% ± 1,94%. Die von ihm entwickelte mathematische Methode zur Überprüfung von polyhybriden Erbgängen dient ihm zur weiteren Festigung der von Albrecht gefundenen Ergebnisse, daß es 2 genotypisch und pathologisch-anatomisch verschiedene Formen erblicher T. gibt. Er kommt zur Ablehnung der Theorien von Bauer und Stein, ebenso der von Plate und Orth. Außerdem macht er sehr einleuchtende Einwände gegen die von Hammerschlag neuerdings vorgeschlagene Heranziehung der Valenztheorie Goldschmidts, welche zur Erklärung der dominanten Formen erblicher T. dienen sollte.

In seiner neuesten Arbeit (1938) nennt Hanhart die sporadische T. den „Prototyp einer einfach rezessiven Mutation." Er sagt, daß er die denkbar klarsten Verhältnisse vorgefunden habe, wobei der sicher zu Unrecht immer noch bezweifelte einfach-rezessive Erbgang mit an mathematischer Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit bewiesen werden konnte. Ebenso wie sämtliche zuverlässige Sippentafeln der Literatur sprechen die Ergebnisse der sich auf 11 neue große Sippen erstreckenden Forschungen Hanharts

eindeutig für die monomere Rezessivität der Anlage zu sporadischer T. Als echte Korrelation der sporadischen T. bezeichnet er diejenige zur „Retinitis pigmentosa"; sie dürfte seiner Meinung nach einem bestimmten rezessiven Biotypus, d. h. einem eigenen Genotypus zugehören. Nicht ganz so sicher ist, daß dies auch für den von Hanhart in gut 30% bei sporadisch Taubstummen gefundenen, meist leichten Schwachsinn gilt. Er hat sich bemüht, möglichst viele Einzelherde von sporadischer T. genealogsich und otologisch zu erfassen und hat sein besonderes Augenmerk auf das Ineinanderübergehen zweier oder mehrerer ursprünglich getrennter Herde gerichtet. Nur so hält er es für möglich festzustellen, ob wir es tatsächlich zumeist mit einem einheitlichen Genotypus für einfach-rezessive T. zu tun haben und nicht etwa mit einer ganzen Reihe verschiedener Anlagen gleichen Erbgangs. Letzteres ist wahrscheinlich bei der Schizophrenie anzunehmen, bei der die Erkennung des Erbmodus u. a. gerade deswegen so schwer fallen dürfte. Immerhin mißt er der wichtigen Beobachtung von Mühlmann große Bedeutung bei, daß es mindestens 2 einfach rezessive Anlagen zu sporadischer T. gibt, von denen die eine allerdings sehr viel seltener als die andere vorkommen dürfte, sodaß wir praktisch nur mit einem einheitlichen Genotypus rechnen müssen. Der Einwand der Wiener Schule, daß bisweilen aus der Ehe erblich Taubstummer nur ungefähr zur Hälfte taubstumme Kinder und gelegentlich sogar lauter normalhörige hervorgehen, kann durch die Tatsache des Vorkommens dominanter sowie genotypisch verschiedener rezessiver Taubheitsformen entkräftet werden. Als auffallend häufige Begleitzustände der sporadischen T. fand er außerdem Infantilismen und Hypogenitalismen, so daß von einer beträchtlichen Zahl dieser Gebrechlichen keine Nachkommenschaft zu erwarten ist. Die übrige Kennzeichnung der erblich Taubstummen durch sog. „Stigmen" hält er nicht für spezifisch genug, als daß die Diagnose dadurch einwandfrei gestützt werden könnte.

Sehr selten wird vererbte einseitige Taubheit gefunden. Ruttin beschreibt eine Familie, in der die Mutter völlig taub war, der Vater gut hörte. Alle Söhne sind seit frühester Kindheit, ohne daß eine Ohrkrankheit festgestellt worden wäre, auf dem rechten Ohr taub. Sämtliche Söhne (genaue Zahl nicht angegeben, angeblich viele) dieser einseitig tauben Männer waren einseitig taub. Alle weiblichen Familienmitglieder hören und hörten gut, auch alle Einzelkinder. Blutsverwandtschaft konnte nicht festgestellt werden.

Die Otosklerose.

Man versteht unter Otosklerose eine Erkrankung, welche bei gut durchgängiger Tube und normalem oder annähernd normalem Trommelfellbefund klinisch das Bild einer progressiven, bei der Funktionsprüfung bestimmte charakteristische Merkmale aufweisende Schwerhörigkeit darbietet (Denker). In reinen Fällen ist der Rinnésche Versuch negativ, der Schwabachsche Versuch zeigt auffallende Verlängerung. Die Stimmgabel wird also durch den Knochen länger als normal, durch die Luftleitung kürzer als durch Knochenleitung gehört. Die tiefsten Töne fallen aus (Heraufrücken der unteren Tongrenze). Zur völligen Ertaubung kommt es durch die Otosklerose allein nicht. Ohrensausen ist charakteristisch.

Über die Aetiologie der Otosklerose wurden die verschiedensten Theorien aufgestellt. Nachdem das histologische Bild der Otosklerose durch unermüdliche Forscher festgestellt zu sein schien, machte sich das Bedürfnis nach Erforschung der Ursache dieser eigenartigen Erkrankung geltend. Man wandte das Auge vom Mikroskop ab und betrachtete die Konstitution der O.-schwerhörigen; die O. ist beim weiblichen Geschlecht häufiger (Bezold, Denker u. a.). Heimann gibt sogar an, daß die O. bei Frauen fast doppelt so oft nachweisbar sei wie bei Männern. Der Gedanke lag nahe, eine Dysfunktion der innersekretorischen Drüsen als konstitutionelle Ursache anzunehmen, nachdem von verschiedenen Seiten über Störungen des Stoffwechsels berichtet wurde, die sich bei O. in einem hohen Prozentsatz der Fälle fanden. Sandor (1922) macht eine auf das Innenohr lokalisierte Trophoneurose des Knochensystems verantwortlich, die sich infolge inkretorischer Funktionsstörung in einer pathologischen Kalkablagerung äußert. Er nahm einen Zusammenhang mit den Ovarien an, da der Beginn oder eine auffallende Verschlimmerung der O. häufig mit Gravidität, Puerperium oder Laktation zusammenfällt. Für die Vererbung fand er eine engere Gesetzmäßigkeit, in dem Sinne, daß z. B. die Nachkommen von einseitig erkrankten Eltern auch einseitig, zumeist auf derselben Seite erkranken oder wenn das Leiden stationär blieb, auch bei den Nachkommen zu einem Stillstand kommt. Leicher fand in 80% der Fälle eine geringe Herabsetzung des Calziumgehaltes im Blute. Albrecht weist darauf hin, daß sich mit fortschreitender Erkenntnis immer deutlicher zeigte, daß eine Schädigung der inneren Sekretion als hauptsächliche und wesentliche Ursache nicht anzusehen ist. Zunächst läßt sich eine innersekretorische Störung nicht bei allen Fällen von O. nachweisen, sodann aber fehlt die Einheitlichkeit und Gleichartigkeit der gestörten Drüsenfunktion. Breitmann (1934) sagt, daß: „vielleicht in den meisten Fällen Subgenitalismus, bes. bei der Frau, aber in jedem einzelnen Falle auch gleichzeitig Veränderungen in anderen Drüsen, die sich keineswegs als gleichsinnig erweisen" findet. Die Behauptung einer Veränderung des Calziumgehaltes des Blutes fand Breitmann nicht bestätigt, ebensowenig die Annahme einer Nebenschilddrüsenerkrankung. Auch bezüglich des Blutzuckergehaltes und des Globulingehaltes fand er keine Veränderungen in bestimmter Richtung. Eine stärkere Beteiligung der Frauen ergab sich jedoch auch für ihn. Seiferth (1937) dagegen fand in den meisten Fällen eine Hypercalcämie bezw. erhöhte Calciumwerte und eine Hyperphosphatämie im Blut und eine stark erhöhte Calciumausscheidung durch den Harn. Diese Verschiebungen sollen der Mineralformel bei Ostitis fibrosa Recklinghausen entsprechen. Außerdem schließt er aus den erhöhten Abbauwerten für Nebenschilddrüse, den erniedrigten Werten für Testis und dem paradoxen Keimdrüsenabbau bei den männlichen Otosklerotikern auf ein Dysfunktion dieser Drüsen. Er nimmt an, daß die Erkrankung auf Grund hormonaler Störungen entsteht, mithin endokrin bedingt ist. Leicher sieht in den Veränderungen im Blutdrüsendystem eher eine koordinierte als ursächliche Störung. Auch Albrecht verhält sich nicht ganz ablehnend und rechnet mit der Möglichkeit, daß eine innersekretorische Störung wohl nicht als hauptsächliche, aber doch als auslösende Ursache in Frage kommt.

Besondere Vorgänge für das innere Ohr verlangt die Theorie der Halisterese (Wittmaack, Lange). Albrecht erklärt vom erbbiologischen Standpunkt aus, daß in der ganzen Literatur kein Fall bekannt ist, in welchem ein Abbau des Knochens durch chronische Hyperämie in der hereditären Anlage begründet wäre. Auch ließe sich ein solcher Vorgang konstitutionell schwer erklären. Man müßte annehmen, daß eine besondere, hereditär bedingte Affinität des Knochenkalkes zur Kohlensäure des Blutes besteht, eine Annahme, die sich bisher durch keinerlei analoge Prozesse im sonstigen Knochen begründen läßt.

Dagegen sieht O. Mayer die Ursache der O. in einer örtlichen Mißbildung, die sich in Form eines geflechtartigen Knochens in der Labyrinthkapsel nachweisen läßt. Zu ähnlichen Befunden kam Brunner, der um die Gefäße eine vermehrte Bildung präkollagener Substanz nachweisen konnte, aus der sich geflechtartiger Knochen entwickelt. Dieser embryonal mißbildete geflechtartige Knochen beginnt nach Mayer im Laufe der Zeit blastomartig zu wuchern und es entwickelt sich hieraus der otosklerotische Prozeß. Von Brunner und Eckert-Moebius wurde darauf aufmerksam gemacht, daß die Art des Wachstums, wie ihn der Knochenprozeß zeigt, sich mit einer geschwulstartigen Entwicklung schwer vereinigen läßt. Auch Mayer selbst hat seine Meinung in letzter Zeit geändert und faßt den otosklerotischen Prozeß nach seinen neuesten Veröffentlichungen als eine Art Callusbildung auf.

Manasse setzt sich für die Theorie einer irritativen Genese ein, die sich durch Einwirkung chronischer Reize auf den dazu prädestinierten Knochen erklären läßt. Nach Albrecht läßt sich nicht mit absoluter Bestimmtheit bestreiten, daß sich ein irritativer Vorgang, eine Entzündung im weitesten Sinne des Wortes im Knochen abspielt. In letzter Zeit sind O. Mayer und Nager — unter Hinweis auf die Looserschen Umbauzonen des Knochens — für die irritative Genese eingetreten. Nager begründet seine Auffassung mit der großen Ähnlichkeit, welche der otosklerotische Herd mit der Ostitis deformans besitzt. Die Unterschiede liegen nach seiner Darstellung darin, daß die Ostitis deformans im periostalen, die Otosklerose im enchondralen Knochen beginnt, daß ferner der Knochenprozeß, namentlich der Knochenumbau, bei der O. außerordentlich langsam verläuft, während er bei der Ostitis deformans viel lebhafter ist. Nager kommt auf Grund dieser Beobachtungen zu der Auffassung, daß bei der O. „ein sehr langsam wirkender (wohl schon in der Jugend einsetzender) chronisch-irritativer Prozeß, ausgehend von den Gefäßkanälen der enchondralen Labyrinthkapsel, die Ursache der Markfibrose und des Knochenumbaus darstellt". Während er den auslösenden Reiz in Störungen des Stoffwechsels und der inneren Drüsentätigkeit vermutet, bezeichnet O. Mayer als schädliche Ursache kleine Fissuren im Knochen, wie sie vor allem in der Gegend des ovalen Fensters nicht selten beobachtet werden. Albrecht hält eine Entwicklung der O. auf dem Boden einer Mißbildung für möglich, einen chronisch-irritativen Prozeß aber für wahrscheinlicher. Diese beiden Theorien erklären auch am ehesten die häufig gleichzeitige Erkrankung des Labyrinthknochens und des Hörnervens. Für eine Mißbildung sei dies ohne weiteres verständlich und bei einem irritativen Prozeß liegt der Gedanke nahe, daß

der gleich Reiz krankhafte Veränderungen sowohl im Knochen als auch im Nerven hervorruft. Albrecht gibt allerdings diese Anschauung mit aller Reserve wieder, da zu einer letzten Entscheidung noch die nötigen Grundlagen fehlen.

Es bestehen also die verschiedenartigsten Anschauungen über das Wesen der O. Eines scheint jedoch allgemein festzustehen, nämlich die Tatsache, daß es sich um eine erbliche Krankheit handelt. Genaueren Vorstellungen über das Wesen dieser „hereditären Belastung" begegnet man aber in den otiatrischen Schriften nur selten. Der Erbgang der O. ist bekanntlich von den einzelnen Autoren durchaus verschieden angegeben worden. Körner versuchte die scheinbar spontan auftretenden Fälle von O. durch „latente Vererbung" zu erklären. Nach Körner handelt es sich „meist um eine Vererbung ohne Überspringen einer Generation von einem der Eltern auf eines oder mehrere der Kinder und zwar sowohl vom Vater als von der Mutter auf Söhne und Töchter. Hammerschlag versuchte auch den Erbgang der O. durch seine Theorie von der Polyallelie zu erklären.

Albrecht (1926) hat zwar auf Grund seiner eigenen Untersuchungen sowie der von Körner und Hammerschlag veröffentlichten Stammbäume für die O. zunächst den dominanten Erbgang als Regel aufstellen zu können geglaubt. Er hat aber dabei schon darauf hingewiesen, daß sich „hier und dort Unregelmäßigkeiten finden, die nicht in das Schema passen". Auf Grund reicher Erfahrung sowie auch durch Befunde bei eineiigen Zwillingen hält Albrecht in neuerer Zeit die Erblichkeit der O. für sichergestellt. Worauf das Wesen der Erblichkeit beruhe lasse sich noch nicht mit Bestimmtheit sagen, solange wir die schädigende Ursache nicht mit Sicherheit kennen. Soviel ist bekannt, daß die Vererbung in einzelnen Familien dominant ist. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle sei jedoch ein unbekannt rezessiver Erbgang anzunehmen.

Gradenigo hielt auf Grund seiner Beobachtungen den Erbgang der O. für rezessiv, ohne aber beweisende Stammbäume oder eine rechnerische Begründung beizubringen.

Bauer und Stein traten der Anschauung entgegen, daß die Otoskleroseanlage sich dominant vererbt unter Hinweis darauf, daß die reine Stammbaumbeobachtung, der die Analyse ihres großen Materials mittels der statistischen Methoden widerspreche, bindende Schlüsse überhaupt nicht gestatte. Sie glauben den dominanten Erbgang ausschließen zu müssen, ebenso wie den einfach rezessiven. Die von ihnen errechneten Zahlenverhältnisse sprechen vielmehr für einen dihybrid-rezessiven Erbgang.

Haike kam auf Grund der Analyse seiner Stammbäume im Verein mit den früheren Beobachtungen von Albrecht, Bauer und Stein zu der Annahme, daß die unter dem Namen „Otosklerose" zusammengefaßten Fälle progressiver Schwerhörigkeit genetisch durch verschiedene Erbanlagen bedingt sein können, teils durch rezessive, teils durch dominante. Er glaubt damit die schon von Albrecht betonten Schwierigkeiten erklären zu können: Erstens die Unsicherheit der klinischen Diagnose der O. und ihre Abgrenzung von phänotypisch gleichen Krankheitsbildern, besonders der progressiven labyrinthären Schwerhörigkeit und Adhäsioprozessen; ferner

die verschiedene Lokalisierung der anatomisch als O. anzusprechenden Knochenherde, die sich oft an Stellen der Labyrinthkapsel entwickeln, welche das Hörvermögen nicht beeinflussen und deshalb zu Lebzeiten der klinischen Beobachtung ganz entgehen. Er hält es auffallend, weshalb dem einen Forscher anscheinend nur Fälle dominanter Vererbung, dem anderen nur rezessiver zu Gesicht kommen. Er glaubt, daß dies vielleicht daraus zu erklären sei, daß die verschiedenen Erbanlagen zu O. eine verschiedene geographische ebzw. ethnische Verbreitung haben.

Nach Astel kann der verschiedene Erbgang in den von Albrecht, Bauer, Haike, Hammerschlag, Körner, Stein u. a. mitgeteilten Stammbäumen durch das Vorkommen verschiedener Biotypen von O. bedingt sein.

Weber erklärt in seiner neuesten Arbeit „Zur Frage des Erbgangs der Otosklerose (die Theorie von der homozygoten Dominanz der Stapesankylose)", daß die Grundvorstellungen von Wesen der O. bisher auseinandergegangen sind und deshalb auch wohl die einzelnen Autoren zur Annahme eines verschiedenen Erbgangs gekommen sind. Er prüft deshalb zunächst die Voraussetzungen, die zur Klärung des Erbgangs der O. notwendig sind und bestimmt dazu den Begriff folgendermaßen: O. liegt dann vor, wenn im histologischen Schnitt durch das Felsenbein jene eigentümliche Herderkrankung der Labyrinthkapsel im Sinne einer Osteodystrophia fibrosa zur Entwicklung kommt, wobei unberücksichtigt bleibt, wo der Herd im Knochen sitzt und wie er sich klinisch äußert. Für die Frage der Erkennung der O. am Lebenden sind 56 Fälle der Lange schen Klinik in Leipzig herangezogen worden, welche sich übrigens erst nach der Autopsie als Zufallsbefunde ergeben haben. Es zeigte sich mit aller Deutlichkeit, daß die O. am Lebenden entweder nicht erkannt werden kann, weil eine Mittelohrerkrankung einher geht, oder weil das Hörvermögen normal geblieben ist, wenn die Steigbügelfußplatte, das Endglied der Gehörknöchelchenkette, in den Erkrankungsprozeß nicht einbegriffen ist nach wie vor normal funktioniert. Daher spricht die Angabe, daß in der Familie von Schwerhörigkeit nichts bekannt ist, nicht gegen O. Weber geht dann weiter auf die Voraussetzung ein, welche für die Lösung des Erbgangs der O. notwendig sind, und hebt dabei hervor, daß dazu ganz allgemein die Untersuchung der ganzen Sippe notwendig ist. Die weiteren Voraussetzungen für die Erbforschung aber ergeben sich daraus, daß die Krankheit in jedem Fall nur im histologischen Schnitt sicher zu erkennen ist und deshalb zur Zeit nicht an klinischem Material gelöst werden kann. Der Widerspruch zwischen dem dominanten und dem rezessiven Erbgang im Schrifttum werde dadurch erklärt, daß die Verknöcherung der Steigbügelfußplatte, welche die Schwerhörigkeit bezw. das klinische Bild bedingt, nur in 30%, also etwa in ⅓ der Fälle vorkommt. Damit wäre von 3 phänotypisch Kranken nur einer auch klinisch krank. Die Mendelsche Proportion 3 : 1 der Gesunden zu den Kranken ist damit erreicht, und so erklärt sich wohl der rezessive Erbgang in vielen Familien, obwohl tatsächlich ein dominanter vorliegt. Schließlich wird der Gedanke erhoben, ob die Kraknen mit Stapesankylose nicht als homozygot dominant Kranke anzusehen sind. Demnach ist wahrscheinlich,

daß die O. sich dominant vererbt, wenn auch der sichere Beweis bisher noch aussteht. Da für die Umbauvorgänge im Labyrinthknochen eine gewisse Bereitschaft bestehen muß und die Manifestation wahrscheinlich von äußeren Einflüssen abhängig ist, so kann man nach Schwarz eigentlich nicht von einer Erbkrankheit, sondern nur von einer bestimmten Veranlagung sprechen. Die durchschnittliche Erwartung für die Erkrankungswahrscheinlichkeit der Kinder eines Merkmalsträgers ist also schwer und deshalb nur mit Vorsicht anzugeben, weil etwa nur in einem Drittel der Fälle eine Einmauerung des Steigbügels im ovalen Fenster des Labyrinthes und damit eine entsprechende Schwerhörigkeit zustande kommt.

III.
ZUSAMMENFASSUNG.

Es wird ein Überblick über die allgemeinen Grundlagen der Erbbiologie gegeben und dann auf die speziell in der Ohrenheilkunde angewandten erbbiologischen Forschungsmethoden eingegangen. Die Schwierigkeiten der Erkennung und sicheren Abgrenzung der erblichen Erkrankungen des Innenohres werden gewürdigt und dann die Bezeihungen zu anderen Krankheiten und Begleitzuständen besprochen. Die verschiedenen Theorien über den Erbgang der Erkrankungen des Innenohres werden einer geschichtlichen Betrachtung unterzogen und zum Teil als Folge der jeweils von den einzelnen Forschern angewandten Methodik zu erklären versucht. Die für eine sinnvolle Anwendung des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses so wichtige Frage, ob die erblichen Krankheiten des Innenohres sich getrennt vererben oder nur als verschiedene Auswirkung einer einzigen Krankheitsanlage zu betrachten sind, darf im ersteren Sinne als geklärt gelten. Die sporadische Taubstummheit vererbt sich rezessiv. Die erbliche Innenohrschwerhörigkeit bezw. Taubheit vererbt sich dominant. Bei der Otosklerose soll es sich nach der neuesten Auffassung (Weber) um dominanten Erbmodus mit Manifestationsschwankungen handeln. Die neuerdings von Hanhart aufgeworfene Frage, ob die einzelnen Erkrankungen auf demselben Genotypus beruhen oder ob es einander nicht allele Formen gibt, bedarf noch der Klärung.

Zum Schluß komme ich der angenehmen Pflicht nach, Herrn Univ.-Prof. Dr. J. Beck für die Überlassung des Themas und für die freundliche Unterstützung bei der Bearbeitung desselben meinen besten Dank auszusprechen.

LITERATUR-VERZEICHNIS

Albrecht, W.: Arch. Ohr. usw. Heilk. 110 (1923); 112; 116.
— Z. Hals- usw. Heilk. 29, H. 1, 18 (1931); und Bd. 40.
— Zur Vererbung der Otosklerose, der labyr. Schwerhörigkeit und konst. spor. Taubstummheit, Zeitschr. f. Konst.lehre Bd. 11, S. 762 (1925).
— Die erblichen Ohrenleiden und das Gesetz z. Verhütung erbkranken Nachwuchses (14. Jahresvers. d. Ges. Deutsch. Hals-, Nasen- u. Ohrenärzte). Z. Hals- usw. Heilk. 36, Kongr. Bericht, 2. Teil 262—276 (1934).
— Beitrag zur Anatomie der Taubstummheit. Z. Hals- usw. Heilk. 42, 2—5.
— Z. Laryng usw. 14.
— Über die Vererbung von Ohraffektionen. M. med. Wsch. 1922. Öff. Gesdh.dienst, 4. Jahrg., H. 6, S. 151.
— Der Erbarzt. Nr. 1, 1935, S. 1 und Nr. 3.
Alexander: Die Ohrerkrankungen im Kindesalter, Lpzg. 1912.
— Hereditär-degenerative Taubstummheit, Wien 1919.
Astel, K.: Ein Stammbaum über Otosklerose. ARGB, Bd. 27, 1933.
Barth: Beitrag zur Taubstummenforschung. Pflüg. Arch. f. d. ges. Phys. Bd. 69, S. 569. 1898.
Bauer, J.: Arch. Ohr- usw. Heilk. 116.
Bauer, J. und B. Aschner:: Zeitschr. Konst.lehre Bd. 110, H. 5.
Bauer, J.: u. C. Stein: Konstitutionspathologie in der Ohrenheilkunde. Berlin, J. Springer 1926.
— Vererbung und Konstitution bei Ohrenkrankheiten. Z. Konst.lehre 10, H. 5, 483, (1925).
Bäuml, Fr.: Die geschichtliche Entwicklung der Lehre von der Otosklerose. Diss. München 1937.
Baur-Fischer-Lenz: Menschliche Erblehre. 4. Aufl. München Lehmann 1936.
Beck: zit. nach Albrecht.
Bell: Über die Entstehung der Taubheit beim Menschen 1881.
Bezold: Die Taubstummheit auf Grund ohrenärztlicher Beobachtung. J. F. Bergmann 1902.
— Lehrbuch der Ohrenheilkunde, Wiesbaden 1906.
Bigler, M.: Arch. Ohr- usw. Heilk. 120. 81—92, 1929.
Breitmann: Über die endokrinen Grundlagen der Otosklerose. Ref. nach Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1934. S. 773.
Brunner: Beiträge zur Pathologie des knöchernen Innenohres mit besonderer Berücksichtigung der Otosklerose. Mschr. f. Ohrenheilk. und Layrngo-Rhinilogie. Jhrg. 58, H. 1, S. 163, 1924.
Burger, H.: Taubheit und Heredität. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 12, 1926.
— Die Erblichkeit der chron. fortschreitenden Schwerhörigkeit. Ref. nach Zbl. f. Ohrenheilk. Febr. 1917, Bd. 14, Nr. 11.
Csörsz u. Tokay: Mschr. Ohrenheilk. 1934, 1.
Dahlberg, G.: Z. Konst.lehre 15, H. 4, 492 (1930).
Denker: Die Taubstummen der Provinztaubstummenanstalt zu Soest.
— Die Anatomie der Taubstummheit. Wiesb. 1904—11.
— Die Otosklerose.
Denker u. Albrecht: Lehrbuch der Krankheiten des Ohres und der Luftwege. 1932, Fischer Jena.
Denker u. Kahler: Handbuch der Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde. Bd. 7 und 8, 1927/8, Springer Berlin.

Deutsche med. Wochenschr.: Die Diagnose der Erbkrankheiten. Eine Aufsatzreihe. Thieme Leipzg. 1936.
Donath: M. med. Wschr. 1935, I, 260—261.
Engelmann: Die Ergebnisse der fortlaufenden Statistik der Taubstummen während der Jahre 1902—05. Med. Stat. Mit. 12. H. 1 (1908).
Fay: Mariages of the deaf in America. Washington 1898.
Fändrich: Das patologisch-anatomische Bild der rec. Taubstummheit. Diss. Tübingen 1935.
Feer: Der Einfluß der Blutsverwandtschaft der Eltern auf die Kinder. Berlin 1907.
Fischer, E.: Taubstummheit und Eugenik. Ref. nach Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. Bd. 68, S. 511, (1933).
Fischer u. Sommer: Zeitschr. f. Hals- usw. Heilk. Bd. 11, H. 1.
Fraser: Die Pathologie der Taubstummheit. Proc. roy. Soc. Med. 25, S. 861—878 (1932).
Fünfgeld: Taubstummheit und angeborener Schwachsinn. Allg. Z. f. Psych. Bd. 103, S. 216. (1935).
Gardner: Ref. nach Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 59, S. 809 (1931).
v. Gilse: Zum Einfluß der Konstitution auf die Erkrankungen von Hals, Nase und Ohr. Z. f. Hals- usw. Heilk. Bd. 40, H. 1/3 (1936).
Goerke: Die hereditären Erkrankungen des Cochlearis und seines Endapparates. Handb. der Neurologie, O. Bumke u. O. Foerster 16. Bd./VI, 1936. S. 950.
Guffahrth: Die pathologische Anatomie der hereditär-degenerativen Innenohrschwerhörigkeit. Diss. Tübingen 1936.
Guglielmetti: Ergebnisse von Taubstummenuntersuchungen in Zürich. Inaug.-Diss. Zürich 1912.
Gütt-Rüdin-Ruttke: Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. Gesetz und Erläuterungen. Zweite, neubearbeitete Aufl. 1936, München bei Lehmann.
Gutzmann: „Die Vererbung von Sprachstörungen" in „Krankheiten und Ehe". Leipzig 1916 S. 470.
Haike: Zum Erbgang der Otosklerose. ARGB 20, 155 (1928).
Hammerschlag, V.: Zur Frage der Vererbbarkeit der Otosklerose. Wien. klin. Rundschau 1904 und 05.
— Beitrag zur Vererbbarkeit der Otosklerose. Mschr. f. Ohrenheilk. 1906, Berlin.
— Über die Beziehungen zwischen her.-deg. Taubstumheit und der Consanguinität der Erzeuger. Ref. n. Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. Bd. 24. S. 464. (1905).
— Zur Ätiologie der Otosklerose. W. med. Wschr. 1908.
— Zur Kenntnis der her.-deg. Taubstummheit VIII. Über die her. Taubstummheit und Gesetze ihrer Vererbung. Z. f. Ohrenheilk. Bd. 59 und 61 (1909 und 1910).
— Zur Kenntnis der her.-deg. Taubstummheit. Über die Vergesellschaftung der her. Taubstummheit mit anderen hereditären pathologischen Zuständen. Ref. nach Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. Bd. 30, S. 546. (1911).
— Hereditär-deg. Taubstummheit, progressive, labyrinthäre Schwerhörigkeit und Otosklerose. Mschr. f. Ohrenheilk. 1913.
— Die hereditären Erkrankungen des Gehörorgans. W. med. Wschr. Nr. 21, (1923).
— Die verschiedenen klinischen Ausdrucksformen der Heredopathia acustica. W. m. Wschr. 1932 II, 1019—1024 und 1932 II, 1371—1376 und 1933 II, 1030—1034.
— Die hereditär-deg. Innenohrschwerhörigkeit Heredopathia acustica vom Standpunkt der Erbbiologie. Zugleich ein Beitrag zur Lehre von der Polyallelie beim Menschen. Mschr. f. Ohrenheilkunde 66, 1281 (1932).
— Klin. Wschr. 1933, II, S. 1903—1906.

Hammerschlag, V.: Einführung in die Kenntnis einfacher mendelistischer Vorgänge. Wien: M. Perles 1934.
Hammerschlag, V. und Stein: Die chron. progr. labyr. Schwerhörigkeit (Manasse). Wien. med. Wschr. 1917, Nr. 45. S. 1112.
Hanhart: Verh. schweiz. naturforsch. Ges. Zermatt 1923.
— Schweiz. med. Wschr. 1923 I, 139; 1924 II.
— Die „sporadische" Taubstummheit als Prototyp einer einfach-recessiven Mutation. Z. f. Konstlehre. Bd. 21, 1938, S. 609.
Hürter: Zur Ätiologie und Pathogenese der Innenorhhschwerhörigkeit. Diss. Frankf. a. M. 1935.
Kanngiesser: Hat die Blutsverwandtschaft der Eheleute einen schädigenden Einfluß auf die Gesundheit der Nachkommen? M. med. Wschr. 1913. S. 762.
Kaup: Konstitutionelle Hygiene und konst. Therapie. Jahreskurse für ärztliche Fortbildung 1922.
Kley: Med. Welt 1934, 275.
Kloos: Gehäufte erbliche Taubheit in einer Huntington-Familie. M. med. Mschr. 1938, 3.
Kompanejetz: Zum Erbgang der konst.-spor. Taubstummheti. Ref. nach Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 77, 1935, S. 417.
Körner: Das Wesen der Otosklerose im Lichte der Vererbungslehre. Z. f. Ohrenheilk. Bd. 50.
Körner u. Grünberg: Lehrbuch der Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkunde. S. 248. 1930.
Kunz: Gehörorgan und Vererbung unter Berücksichtigung des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. Diss. Berlin 1937.
Küper: Erbarzt 1937, H. 3. S. 62.
Lange: Z. Hals- usw. Heilk. 41 (1936). Ref. nach Öff. Gesdh.dienst 4. Jhg. H. 3, S. 106.
Langenbeck: Z. Hals usw. Heilk. 39, H. 2. 1936 und H. 5. Erbarzt 1937, H. 3, 65.
Langer: Taubstummheit in Manasses Handbuch der path. Anatomie des menschlichen Ohres. Wiesbaden 1917.
Lenz: ARGB XXI, 1929. Klin. Wschr. 1934, I, 249—251.
Loebell: Zur erblichen Taubstummheit. Untersuchungen an der Taubstummenanstalt Homberg. Z. Hals- usw. Heilk.
Lundborg: ARGB 9 (1912).
Manasse: Die chron. progr. lab. Schwerhörigkeit. Wiesbaden 1917. Zeitschr. f. Ohrenheilk. 52 und 58.
Mayer, O.: Untersuchungen über Otosklerose. Wien 1917.
— Der gegenwärtige Stand der Otosklerosefrage. Internat. Zbl. f. Ohrenheilk. Bd. 19, 1922.
— Zwei Fälle von ererbter lab. Schwerhörigkeit. Z. f. Ohrenhk. Bd. 80.
Metzkes: Untersuchungen über den Erbgang der spor., konst. Taubstummheit. Ref. nach Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 56. S. 282.
Mühlmann: ARGB, 22, 181, (1929).
Müller, E.: Vestibularisstörungen bei erblicher Taubheit. Arch. f. Ohren- usw. Heilk. Bd. 142, 1936.
— Der Organbefund bei ererbter Taubheit. Arch. Ohr- usw. Heilk. Bd. 143, H. 43.
Nager: Beitr. path. Anatomie, 1927, Nr. 77.
— Z. Hals- usw. Heilk. 11, H. 2, (1925).
— Z. f. Ohrenheilk. Bd. 43.
Orel, H.: ARGB 28, H. 3.
Orth: Arch. f. Ohrenheilk. 111, 84 (1924) und 120, 297.
Paulsen: Beobachtungen an eineiigen Zwillingen. ARGB, Bd. 17, H. 2, 1925.
Plate: Vererbungslehre, 2. Aufl., 1. Mendelismus. Jena 1932.
Rejtö, S.: Über Otosklerose. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 27. 1922, S. 451.

Richter: Die ererbte (idiopathische) Taubstummheit. Zbl. f. d. ges. Neur. u Psych. Bd. 69. 1934. S. 42.
Rüdin: ref. Hammerschlag: Zur Frage der Vererbbarkeit der Otosklerose. ARGB. Bd. III, (1906), S. 888.
— ARGB, V, 1908, S. 272.
Sandel: Diss. Tübingen 1935.
Scheideler: Arch. f. Ohr- usw. Heilk. 142, H. 4, 36 (1937).
Schepegrell: Ref. nach Jahresber. über die Leistungen und Fortschritte auf dem Gebiete der Neur. u. Psych. Bd. 4, 1900. S. 246.
Schmidt: Erblichkeit und Gravidität bei der Otosklerose. Z. Hals- usw. Heilk. Bd. 36. 1933.
Schneider: Untersuchungen einer mit her.-deg. Innenohrschwerhörigkeit stark belasteten Sippe. Z. Hals- usw. Heilk. 42, 2—5.
Schoenlank: Ergebnisse einer zweiten Untersuchungsreihe. Schweizer Rundschau 1920.
Schwarz: Ererbte Taubheit. Grundzüge zur Erkennung ererbter Hörstörungen. Leipzig, Thieme 1935.
— Erbliche Innenohrschwerhörigkeit und Presbyacusis. Frankft.
— Erbliche Taubheit. Frage- und Erhebungsdaten und ihre Auswertung für die Begutachtung. Thieme Lpzg. 1938.
— Vererbbare Erkrankungen des Ohres.Jkurse für ärztliche Fortbildung, Novemberheft 1933.
— Die Erkennung der erblichen Taubheit nach dem Stande der Forschung. Öff. Geshd.dienst 2, A 897—A 902 (1937).
— Öff. Geshd.dient 2. H. 8. 312 (1936).
Seiterth: Zur Ätiologie und Behandlung der Otosklerose. Z. Hals- usw. Heilk. 42. S. 298. (1937).
Siebenmann: Grundriß der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit. Wiesbaden 1904.
Siemens: Vererbungs- und Konstitutionspathologie des Ohres. Z. Hals- usw. Heilk. Bd. 29. 1931.
Stein: Gehörorgan und Konstit. Arch. Ohr- usw. Heilk. Bd. 64, 1917, S. 306. Z. Hals- usw. Heilk. Bd. 76.
Steinberg: Z. Hals- usw. Heilk. 42 (1937).
Stetter: Endemische Taubstummheit. Handb. der Hals-, Nasen- u. Ohrenheilkunde (Denker u. Kahler 1927/28).
Taegen: Klinischer Beitrag zur konstit. (her.-deg.) labyr. Schwerhörigkeit bei Kindern. Ref. nach Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 63. 1932. S. 647.
Tanaka: Erbbiologische Studien über die Taubstummheit der Japaner. Ref. n. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 77, S. 417 (1935).
Timofeeff-Ressovsky: Experimentelle Mutationsforschung in der Vererbungslehre. Dresden Steinkopf 1937.
Uchermann: zit. nach Hanhart.
Uffenorde: Zur Beurteilung der erblichen Taubheit. Ref. n. Öff. Gesdh.dienst 4. Jahrg. H. 3, S. 106.
Urbantschitsch: Arch. Ohrenheilk. 120, 1.
Urbantschitsch u. Brunner: Handb. der Neurologie des Ohres. Wien 1932.
v. Verschuer: Erbpathologie. Steinkopf Dresden 1937.
Wannenmacher: Untersuchungen über die Kinder der Taubstummen Anstalt Meersburg. Öff. Gesdh.dienst 4. Jhg. H. 4. S. 94. 1938.
Weinberg: ARGB 9. 2.
Weinert: Neuere Taubstummenerhebungen. Öff. Gesdhd. 4. Jg. 1938. H. 7. — Ref. n. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. Bd. 56, 1930 S. 248.
Werner: Verslg. süddtsch. Hals- usw. Ärzte, Tübingen 1925.
Wirth: Arch. Ohr- usw. Heilk. 141, H. 2/3, S. 212 (1936).
Wittmaack: Über die Pathogenese der angeborenen Taubstummheit. D. med. Wschr. Nr. 39. S. 369. 1937.
Zimmermann: Erbarzt 1935, Nr. 8, S. 119.

LEBENSLAUF

Ich wurde am 2. Juni 1913 als Sohn des Kaufmanns Johann Haller in Hauzenberg (Bay. Ostmark) geboren. Ich besuchte 9 Jahre die Oberrealschule in Passau, wo ich 1932 die Reifeprüfung ablegte.

Im Sommersemester 1932 bezog ich die Universität Erlangen und verblieb dort meine ersten 6 Semester. Im Sommersemester 1934 legte ich dort die ärztliche Vorprüfung ab. Die letzten 5 klinischen Semester verbrachte ich an der Universität München. Am 12. Februar 1938 bestand ich das ärztliche Staatsexamen.

Anschließend war ich 2 Monate Medizinalpraktikant an der Universitätsnervenklinik in München, dann 4 Monate an der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie (Kaiser-Wilhelm-Institut) in München. Zur Zeit praktiziere ich an der internen Abteilung des Schwabinger Krankenhauses in München.

Die Universitätslehrer, denen ich meine ärztliche Ausbildung verdanke, sind die Herren Professoren

in Erlangen:

Fleischmann, Gudden, Hasselwander, Pratje, Pummerer, Schwemmle, Spuler, Wagner,

in München:

Albrecht, Beck, Borst, Broemser, Brünings, Bumke, Eisenreich, Ernst, Eymer, Heymann, Husler, Kisskalt, Kürten, Lexer, Magnus, Merkel, Mayr, Passow, v. Pfaundler, Rüdin, Schittenhelm, Stepp, Straub, Vogt.